

О. А. Х О Н Д К А Р И А Н

**Боковой
амиотрофический
склероз**

М Е Д Г И З - 1 9 5 7

AM

(TH

О. А. ХОНДКАРИАН

БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ

(ГИСТОПАТОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ)



ГОСУДАРСТВЕННОЕ ИЗДАТЕЛЬСТВО
МЕДИЦИНСКОЙ ЛИТЕРАТУРЫ
МЕДГИЗ — 1957 — МОСКВА

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	Стр. 3
Глава I. Краткий исторический очерк	5
Глава II. Клиника и микроскопическое исследование (соб- ственные наблюдения)	31
Глава III. Гистопатология центральной нервной системы при боковом амиотрофическом склерозе	104
Глава IV. Изменения периферических нервов и скелетной мускулатуры при боковом амиотрофическом склерозе	156
Глава V. Материалы к гистопатологии внутренних органов и желез внутренней секреции при боковом амиотрофи- ческом склерозе	162
Глава VI. Вопросы этиологии и патогенеза бокового амио- трофического склероза в свете гистопатологических дан- ных	168
Заключение	192
Литература	196

ХОНДКАРИАН ОВАКИМ АВЕТОВИЧ
Боковой амиотрофический склероз

Редактор П. И. Готовцев

Техн. редактор Н. И. Людковская

Корректор В. Н. Самсонова

Переплет художника К. М. Егорова

Сдано в набор 15/III — 1957 г. Подписано к печати 30/X 1957 г.

Формат бумаги $84 \times 108/32 = 3,25$ бум л. 10,66 печ. л.

11,32 уч.-изд. л. Тираж 6000 экз. Т 09844 МН-54

Медгиз, Москва, Петровка, 12

Заказ 1634 1-я типография Трансжелдориздата МПС

Б. Переяславская, 46

Цена 5 р. 65 к. Переплет 1 р.

ВВЕДЕНИЕ

Начало изучения бокового амиотрофического склероза относится ко второй половине прошлого столетия. Шарко во Франции и А. Я. Кожевников в России первые описали это заболевание, и с этих пор оно стало считаться системным заболеванием нервной системы.

Этиология и патогенез этого заболевания остаются неясными и до настоящего времени. От правильного разрешения этих вопросов зависит успешное лечение больных боковым амиотрофическим склерозом.

Наша работа основана на гистопатологическом изучении 16 случаев, девять из которых подверглись сериальному исследованию. Из 16 случаев первые 3 относятся к пояснично-крестцовой форме, с 4-го по 11-й — к шейно-грудной, с 12-го по 16-й случай относятся к бульбарной форме бокового амиотрофического склероза.

В дальнейшем изложении, чтобы не повторяться, мы будем ссылаться на указанные в тексте цифры, обозначающие принадлежность случаев к форме заболевания.

На сравнительно большом фактическом материале нам удалось установить, что патоморфологические изменения в центральной нервной системе при боковом амиотрофическом склерозе отличаются значительным распространением и касаются многих образований и систем, которые обычно считаются нормальными при этом заболевании.

Работа преследует основную цель — показать, что в настоящее время инфекционная теория происхождения бокового амиотрофического склероза является наиболее прогрессивной и единственно перспективной.

К сожалению, до настоящего времени специальных методов лечения этого тяжелого заболевания не существует.

Задача состоит в том, чтобы, исходя из инфекционной теории происхождения заболевания, изыскать новые эффективные способы лечения.

Данная работа — итог многолетнего изучения бокового амиотрофического склероза.

Работа проводилась в нервном отделении Центральной клинической больницы имени Н. А. Семашко Министерства путей сообщения СССР. Ее руководству в лице Ф. Л. Леонтьева приношу искреннюю благодарность.

Выражаю сердечную благодарность своему учителю Н. В. Коновалову, а также считаю своим долгом выразить признательность А. П. Авцыну и Е. В. Шмидту за советы и постоянный интерес к моей работе.

КРАТК

Учение о боковом амиотрофическом склерозе существует более 85 лет. Оно достаточно, чтобы дать представление о гистопатологии и патогенезе заболевания.

В 1869 г. французский врач Жюффруа описал боковой амиотрофический склероз, называя его «парезическим склерозом». В 1884 г. Шарко описал «парезический склероз», как называл его, как называл его.

Сочетание атрофии мышц и параличей, называемое «парезическим склерозом», боковым амиотрофическим склерозом, в литературе встречается с древних времен. Изменения в питании и частота заболевания.

Этиология и патогенез бокового амиотрофического склероза.

А. Я. Кожевников, в своей работе, в которой описаны перерождения в периферической нервной системе, в частности в спинном мозге, описывает изменения в боковом амиотрофическом склерозе.

Глава I

КРАТКИЙ ИСТОРИЧЕСКИЙ ОЧЕРК

Учение о боковом амиотрофическом склерозе насчитывает более 85 лет. Но этого долгого срока оказалось недостаточно, чтобы выяснить окончательно вопросы клиники, гистопатологии, этиологии и патогенеза этого заболевания.

В 1869 г. французский ученый Шарко (Charcot) и его ученик Жоффруа (Joffroy) описали первый случай бокового амиотрофического склероза. В 1871 г. Шарко выделил боковой амиотрофический склероз как самостоятельное заболевание нервной системы. Клинически определялась выраженная атрофия мышц конечностей, главным образом мышц рук, спастические парезы и параличи; анатомическим субстратом служили атрофия клеток передних рогов и «склероз», как называл Шарко, боковых столбов спинного мозга.

Сочетание атрофии скелетных мышц со спастическими парезами и параличами конечностей соответствовало анатомическим находкам — атрофии клеток передних рогов и «склерозу» боковых столбов спинного мозга. Это послужило для Шарко основанием назвать новое заболевание боковым амиотрофическим склерозом. Это название прочно укоренилось в литературе (от греч. «мио» — мускул, «трофе» — питание и частица «а» — отрицание, т. е. амиотрофия — нарушение питания мышц; склероз — уплотнение, затвердение. Изменения в боковых столбах Шарко обозначил термином «склероз»).

Этиология и патогенез новой болезни оставались неизвестными.

А. Я. Кожевников первый в России описал боковой амиотрофический склероз. В 1883 г. появилась его первая работа, в которой он доказал, что пирамидные пути подвергаются перерождению на всем протяжении — от двигательной зоны коры больших полушарий до крестцового отдела спинного мозга.

С этого времени клиническая картина и гистопатология бокового амиотрофического склероза стали обогащаться новыми данными. Так, А. Я. Кожевников, П. А. Преображенский и М. Н. Жуковский в 1904 г. наблюдали при этом заболевании легкий парез нижней ветви одного или обоих лицевых нервов, позднее же М. С. Маргулис (1933) и Н. И. Успенская (1953) отметили двусторонний парез нижних ветвей лицевых нервов.

Односторонние нарушения со стороны глазодвигательных нервов описаны В. А. Штаркером (1913) и Е. С. Богомоловой (1927), птоз описали Свэнк и Путнэм (Swank and Putnam, 1943), а также Уэкслер, Сапирштейн и Штейн (Wechsler, Sapirstein, Stein, 1944).

В. А. Штаркер за 12 лет из 79 больных, лечившихся в клинике, лишь у двух обнаружил парез боковых нервов.

На поражение двигательной порции тройничных нервов указывали М. С. Маргулис, Н. М. Иценко (1935) и Н. И. Успенская.

Парез отводящих нервов отметили Е. С. Богомолова и К. А. Штесс (1948).

О нистагмOIDных толчках сообщили Сарбо (Sarbo, 1902), Е. С. Богомолова, А. И. Златоверов и Л. А. Шендеров (1927) и Н. И. Успенская.

Расстройства со стороны блуждающих нервов в случаях с бульбарными нарушениями отмечали все авторы. Расстройства выражались в поперхивании, затруднении при глотании, сиплости голоса, носовом оттенке речи и анартрии. Атрофия языка наблюдалась у большинства больных.

Расстройства двигательной сферы в клинике этого заболевания всегда занимали преобладающее место; они являются следствием атрофии скелетной мускулатуры и центральных спастических парезов и параличей. Постоянным, притом ранним, признаком заболевания являются фибриллярные подергивания не только атрофированных мышц, но и сравнительно хорошо сохранных групп мышц.

Большинство исследователей отрицает расстройства чувствительности, хотя еще Шарко и А. Я. Кожевников у своих больных отмечали боли в разных отделах туловища и конечностей.

На боли указали П. А. Преображенский, В. К. Рот (1884), Нери (Neri, 1925), А. И. Златоверов и Л. А. Шенде-

ров, Биро (Biro, 1932), А. И. Бурназян (1932), А. Е. Щербак и В. М. Линченко (1934), Свэнк и Путнэм (1943), К. А. Штесс (1948).

Расстройство чувствительности по корешковому типу отмечали М. С. Маргулис, М. В. Кочергин (1928), Уэкслер, Брук и Уайль (Broeck, Weil, 1929), Аустрогезилло (Austrogesillo, 1930).

Х. И. Протопопов (1913) обнаружил у одного больного с боковым амиотрофическим склерозом понижение болевой и температурной чувствительности в области от четвертого шейного до первого грудного сегмента справа при сохранности мышечного чувства. Такое расстройство чувствительности смутило автора, и он описал свое наблюдение как «атипичный» случай. История болезни этого больного показывает, что в остальных отношениях это был вполне типичный случай.

Е. Л. Вендерович и М. П. Никитин в 1913 г. обнаружили у одного больного понижение температурной и болевой чувствительности во всей правой половине тела, кроме лица. При микроскопическом исследовании ими было найдено в среднем шейном отделе спинного мозга перерождение не только пирамидных пучков, но и спино-таламического пучка слева.

Н. И. Успенская у многих больных обнаружила понижение поверхностных видов чувствительности (болевой, тактильной), чаще всего по типу носок и чулок.

В клинике бокового амиотрофического склероза повышение сухожильных и надкостничных рефлексов, даже в атрофированных верхних конечностях, считается постоянным признаком. Дальнейшие исследования показали, что этому заболеванию присуще не только снижение, но и угасание рефлексов, на что указывал в 1913 г. В. А. Штаркер.

На выпадение ахилловых рефлексов указывали также Фуа, Шавани и Баскурре (Foix, Chavani, Bascourret, 1925), А. И. Златоверов и Л. А. Шендеров, А. Б. Александровский, Уэкслер, Брук и Уайль и др.

Снижение коленных рефлексов отметили К. Н. Третьяков, А. И. Златоверов и Л. А. Шендеров. Выпадение рефлексов с двуглавой и трехглавой мышц наблюдал Н. М. Иценко.

Большинство авторов отмечает, что функция тазовых органов не нарушается. Однако Шлезингер (Schlesinger),

Геннель (Henel) считают, что в последний период болезни возможна задержка или недержание мочи.

Психика у этих больных, как правило, остается нормальной, однако Пильц (Pilcz, 1898), Фрагнито (Fragnito, 1908) описали заболевания, осложненные параноидным синдромом, а Богарт (Bogaert, 1925) обнаружил у 10 больных психические изменения. По его мнению, в начале заболевания развиваются аффективные расстройства в виде депрессии и эмоциональной неустойчивости; в дальнейшем нарастает снижение интеллекта. В конечных стадиях наступает картина, соответствующая старческому слабоумию. В основе психических изменений, по мнению Богарта, лежит «преобладающее и диффузное поражение передних отделов мозга».

В. Н. Русских и П. К. Симонов (1935) наблюдали у одного больного с боковым амиотрофическим склерозом выраженные психические расстройства.

Нери, выступая на Всемирном конгрессе невропатологов с программным докладом о клинике данного заболевания, подчеркнул, что психические расстройства при нем отсутствуют.

Спинномозговая жидкость чаще остается нормальной, но нередко она подвергается изменениям. Так, М. С. Маргулис обнаружил увеличение количества белка в спинномозговой жидкости до 0,6‰ у 6 больных из 9; он не наблюдал увеличения количества форменных элементов. Н. И. Успенская также установила повышение белка до 0,9‰ у 9 больных из 19; количество форменных элементов увеличивалось до 20/3.

Изменения костной системы при боковом амиотрофическом склерозе не имеют места. Однако некоторые авторы придают значение отдельным изменениям костного аппарата. Так, И. Б. Гроссман (1929) у одного больного 60 лет обнаружил остеопороз ребер и бедренных костей, что он связывает с поражением клеток в передних рогах спинного мозга.

В 1929 г. Я. С. Рабинович и И. И. Пастухов описали случай бокового амиотрофического склероза с явлениями деформирующего спондилартрита и расщеплением дужки V поясничного позвонка. Однако следует указать, что описанные костные изменения возможны при многих заболеваниях нервной системы и никакого отношения к данному заболеванию не имеют.

Первое описание гистопатологии нервной системы при боковом амиотрофическом склерозе касалось в основном дегенеративных изменений клеток передних рогов и пирамидных путей спинного мозга. Как уже указывалось, это заболевание больше 15 лет до появления первой работы А. Я. Кожевникова считалось только спинальным.

А. Я. Кожевников опубликовал свое первое наблюдение в 1883 г. В этой работе он показал, что перерождение пирамидного пути при боковом амиотрофическом склерозе не ограничивается спинным и продолговатым мозгом, а распространяется на вышележащие отделы — варолиев мост, ножку мозга, заднее бедро внутренней капсулы, белое вещество полушарий вплоть до верхнего и среднего отдела передней центральной извилины коры с обеих сторон.

Таким образом, А. Я. Кожевников впервые в мировой литературе доказал, что перерождение может захватывать пирамидный пучок на всем его протяжении — от передней центральной извилины до крестцовой части спинного мозга.

В 1885 г. А. Я. Кожевников опубликовал второе наблюдение. У женщины 51 года после переохлаждения появились боли в руках; вскоре присоединилась слабость и атрофия мышц рук; через короткий срок появилась слабость и атрофия мышц затылочной области. Через 3 месяца изменилась речь и появилось дрожание языка, а несколько позже развилась слабость ног. Больная жаловалась на боли в руках и спине; пальпация мышц верхних конечностей была болезненна. Через 7¹/₂ месяцев от начала заболевания больная скончалась.

При микроскопическом исследовании обнаружена атрофия и гибель клеток передних рогов, больше в шейном отделе спинного мозга. В поясничном отделе сохранилось много нормальных нервных клеток. Количество пигмента в них, по мнению автора, соответствовало возрасту больной. Нерезкие изменения были отмечены в ядрах подъязычного нерва. Атрофии подверглись крупные клетки третьего и пятого слоев коры передней центральной извилины и парацентральной дольки. Первый и второй слои коры были без изменений; малые пирамидные клетки всех слоев коры оказались нормальными. На всем протяжении спинного мозга, главным образом в шейном отделе, было обнаружено пе-

перерождение боковых столбов и нерезкие изменения в передних. Пирамидные пути были перерождены на всем протяжении вплоть до передней центральной извилины и поражения центральной доли. Обнаружено побледнение и атрофия волокон передних корешков, радиарных волокон центральной и отчасти лобной коры. Изменения волокон, так же как и крупных пирамидных клеток, наблюдались в верхних и средних отделах передней центральной извилины и не распространялись на нижний ее отдел.

Автор считает это типичным для бокового амиотрофического склероза. Несколько необычны, по его мнению, лишь изменения в передних столбах спинного мозга, хотя перерождение их ничтожно.

А. Я. Кожевников прочно утвердил положение, что при боковом амиотрофическом склерозе страдает не один спинной мозг, но и весь двигательный корково-мышечный путь.

Данные А. Я. Кожевникова подтвердили вскоре и другие авторы.

Русские исследователи И. П. Мержеевский и А. Ф. Эрлицкий (1883) обнаружили изменения в передних рогах спинного мозга, «склероз» пирамидных пучков в боковых и передних столбах, а также в продолговатом мозгу. Кроме того, было отмечено утолщение стенок сосудов и мягких оболочек спинного мозга, разрастание сосудов и «паукообразных» клеток в участках гибели нервных клеток в передних рогах.

Шарко и Мари (P. Marie, 1885) полностью подтвердили морфологические находки А. Я. Кожевникова в двух новых случаях.

Вскоре появились исследования, доказывающие, что при боковом амиотрофическом склерозе наступает перерождение не только пирамидного пути, но и многих других систем.

В 1889 г. В. А. Муратов опубликовал результаты микроскопического исследования в 3 случаях бокового амиотрофического склероза. В этой работе он описал изменения ядра и волокон подъязычного нерва, в котором сохранились лишь отдельные клетки. Нерезкие изменения были обнаружены в тыльном ядре блуждающего нерва, тогда как вентральное ядро не пострадало. Значительные изменения были найдены в двигательных ядрах тройничного нерва; его чувствительные ядра и нисходящий корешок не были поражены. Клетки ядер и корешковые волокна лице-

вого нерва пострадали больше, чем ядра и волокна тройничного нерва. III, IV, VI пары черепномозговых нервов оказались полностью сохраненными. Во всех 3 случаях было обнаружено перерождение в системе задних продольных пучков и побледнение межолливного слоя.

Таким образом, В. А. Муратов впервые описал при боковом амиотрофическом склерозе перерождение задних продольных пучков и межолливного слоя.

В. К. Рот в 1885 г. в своей известной монографии «Мышечная сухотка» приводит патологоанатомические исследования в 3 случаях бокового амиотрофического склероза. Он обнаружил изменения клеток в передних рогах и перерождение пирамидных путей в спинном и продолговатом мозгу до варолиева моста. Из черепномозговых нервов пострадали ядра XII, XI и VII пары. В корешковых нервах найдено истончение волокон и гибель осевых цилиндров. Шейный симпатический узел и внутренние органы не были изменены. В скелетных мышцах отмечена атрофия мышечных волокон с исчезновением их поперечной полосатости и разрастание соединительной ткани.

Из исследований В. К. Рота явствует, что он первый обратил внимание на гибель осевых цилиндров в корешковых нервах и на исчезновение поперечной полосатости в атрофированных скелетных мышцах.

Еще Шарко указывал, что синдром бульбарного паралича может быть началом бокового амиотрофического склероза, но авторы в последующем не решались считать бульбарный паралич признаком этого заболевания.

Гохе (Hoche) в 1897 г. описал типичный случай бокового амиотрофического склероза. При микроскопическом исследовании были найдены изменения в ядрах и корешках глазодвигательных нервов, а клинически определялись бульбарный синдром и спастические парезы конечностей. Гохе считал, что здесь имелась комбинация бокового амиотрофического склероза (спинальные изменения), бульбарного паралича и офтальмоплегии. Нетрудно заметить, что этот вывод чисто формальный. На рисунках, приведенных в его работе, видно, что изменения касаются боковых и переднебоковых столбов спинного мозга, причем изменения больше были выражены на периферии столбов. Из работы Гохе следует, что при боковом амиотрофическом склерозе поражаются также ядра и корешки глазодвигательных нервов.

Чиларж и Марбург (Czyllarz, Marburg, 1901) в одном случае на основании микроскопических данных подтвердили положения А. Я. Кожевникова. Необычным им показалось поражение задних продольных пучков (хотя оно уже было описано В. А. Муратовым) и нерезко выраженное пигментное перерождение нервных клеток в столбах Кларка. Помимо этого, они обнаружили инфильтрацию стенок некоторых сосудов спинного мозга небольшим количеством круглых клеток.

И. И. Иванов и П. А. Преображенский (1903, 1904) также подтвердили данные А. Я. Кожевникова. И. И. Иванов отметил перерождение медиальных пучков в задних столбах и пирамидных путей до внутренней сумки, а П. А. Преображенский — до ножки мозга.

Большой интерес представляют работы М. Н. Жуковского, опубликованные в 1904 и 1906 гг. Он описал два случая, где провел микроскопическое исследование нервной системы, причем была обнаружена атрофия центральных извилин и помутнение мягких оболочек в бороздах, полнокровие сосудов в передних рогах спинного мозга и в продолговатом мозгу. В сосудистых сплетениях обнаружено много «песчаных телец». Пирамидные пути были перерождены на всем протяжении от коры головного мозга до нижних отделов спинного мозга.

Максимальное перерождение пирамидных пучков отмечено в шейном отделе спинного мозга и в продолговатом мозгу. В процесс были вовлечены передние и боковые столбы и прямой мозжечковый путь. Выше варолиева моста перерождение пирамидных путей выражено значительно слабее. Кроме того, было обнаружено нерезкое перерождение волокон мозолистого тела, побледнение тангенциальных волокон в коре больших полушарий и волокон, проходящих через бледное ядро и связывающих кору с чечевичным ядром, а также перерождение задних продольных пучков в продолговатом мозгу. Пострадали также корешки подъязычного, добавочного и блуждающего нервов. Во втором случае, кроме указанных изменений, отмечено перерождение медиальных отделов задних столбов шейного и грудного отдела спинного мозга; на уровне нижних шейных и грудных сегментов мягкие оболочки утолщены и рыхло спаяны с задними отделами спинного мозга. Автор полагает, что изменения мягких оболочек привели к изменениям задних столбов.

На основании своих морфологических данных М. Н. Жуковский первый пришел к выводу, что боковой амиотрофический склероз не является системным заболеванием. Этот вывод очень важен, так как до М. Н. Жуковского многие авторы находили изменения в задних столбах и задних продольных пучках, но оставались на старых позициях об избирательно-системном характере поражения при боковом амиотрофическом склерозе.

Росси, Русси (Rossi, Russy, 1906—1910), Раймон, Сестан (Raymond, Cestan, 1905), Фрагнито, Шредер (Schröder, 1910) в своих работах отметили распространенные изменения в центральной нервной системе, в том числе перерождение пирамидных путей на всем их протяжении. Росси и Русси в одном случае обнаружили перерождение задних столбов и задних корешков.

Раймон и Сестан подвергли патологоанатомическому изучению 18 случаев и нашли обычные изменения в центральной нервной системе, но больше в спинном мозгу. Все эти авторы считали, что при боковом амиотрофическом склерозе страдают лишь двигательные пути. Росси и Русси считали изменения в задних столбах и задних корешках вторичными как следствие кахексии, наступающей в последний период жизни больных.

Е. Л. Вендерович и М. П. Никитин в 1913 г. опубликовали результаты микроскопического исследования одного случая бокового амиотрофического склероза. Они провели сериальное исследование лишь больших полушарий мозга для установления проводниковых нарушений. На срезах были обнаружены следующие изменения: во внутренней сумке перерождение захватывает заднее бедро, а в колене имеются незначительные изменения. Мозолистое тело изменено на всем протяжении, но в основном перерождение охватывает центральные извилины; в передних отделах семиовального центра также обнаружено перерождение волокон, но в меньшей степени. Явные изменения имеются в белом веществе передних и отчасти задних центральных извилин, лобных и височных; в нижней теменной и средней затылочной извилинах — небольшие изменения; значительно большие — в оперкулярной части. В среднем шейном отделе спинного мозга, помимо обычных изменений, найдено перерождение волокон спино-таламического пучка слева. Обнаружены перерождения в передне-боковых и отчасти в задних столбах спинного мозга.

Большинство авторов при микроскопическом исследовании находило изменения лишь в передних центральных извилинах больших полушарий. Больше того, некоторые (Росси и Русси, Шредер) даже считали, что при боковом амиотрофическом склерозе другие извилины полушарий, как правило, не страдают. Отсюда понятно значение морфологических данных Е. Л. Вендеровича и М. П. Никитина: они доказали, что при этом заболевании бывают поражены волокна не только передних центральных извилин, но и задних центральных, лобных, височных, теменных и затылочных. Кроме того, дегенерации подвергаются волокна мозолистого тела, семиовального центра, заднего бедра и колена внутренней сумки.

Богарт в 1925 г. подтвердил данные Е. Л. Вендеровича и М. П. Никитина. Он провел микроскопическое изучение 10 случаев и нашел, что страдает как серое, так и белое вещество почти всех извилин больших полушарий, но главным образом прецентральных и лобных (в 7 случаях). Богарт указал, что теменные извилины были поражены в 4 случаях, височные — в 6 и затылочная область — в 3 случаях. Из волокон коры в основном страдают радиарные и тангенциальные.

М. С. Маргулис посвятил проблеме бокового амиотрофического склероза три основные работы. Всего автор микроскопически исследовал 13 случаев.

Микроскопическое исследование первых 3 случаев показало распространенные изменения в центральной и периферической нервной системе. В спинном мозгу было отмечено утолщение мягких мозговых оболочек и сращение их со спинным мозгом; сосуды оболочек и вещества спинного мозга были полнокровны, вены растянуты; отмечены мелкоочаговые кровоизлияния в боковых столбах. В передних рогах обнаружено «пигментно-жировое перерождение нервных клеток» и уменьшение их количества. В первом и втором случаях отмечалось небольшое количество нормальных клеток; часть клеток находилась в состоянии тигролиза с эксцентрическим расположением ядер. Было установлено побледнение передне-боковой области спинного мозга с выраженным перерождением пирамидных пучков в боковых столбах; в передних столбах отмечалось побледнение и разрежение периферии, но оно не захватывало области прямых пирамидных путей. Разрежение волокон наблюдалось в мозжечковых и спино-таламических

путях. В...
в медиальной...
В передних...
меньше. Пер...
четверохл...
2 и 3. В моз...
ядра подъя...
вентрального...
резкий тигролиз...
разрежение. И...
лок, разраста...
На основании...
ной системе М...
что боковой...
заболевание. И...
мягких оболоч...
вильно связат...
Микроскопи...
произведенные...
подтвердили д...
пространенные...
заболевании.
На основан...
что основным...
говым стволе...
микронекроз...
ром веществе...
считал демие...
рой происход...
мидных и дру...
части осевых...
преимуществ...
мозга.
На основ...
лис приходи...
роз относите...
ной системы...
Д'Антони...
микроскопи...
для боковой...
ном мозгу...
выраженны...
долговатом

путях. Во втором случае было отмечено разрежение волокон в медиальных пучках задних столбов.

В передних рогах миелиновые волокна бледны и их меньше. Перерождение пирамидных путей доходит до четверохолмия в случае 1 и до варолиева моста в случаях 2 и 3. В мозговом стволе во всех случаях были изменены ядра подъязычных и отчасти лицевых нервов; в клетках вентрального ядра блуждающих нервов отмечен лишь нерезкий тигролиз. В периферических нервах обнаружено разрежение, истончение и перерождение миелиновых волокон, разрастание соединительной ткани.

На основании этих распространенных изменений в нервной системе М. С. Маргулис пришел к заключению (1914), что боковой амиотрофический склероз — не системное заболевание. Изменения, найденные в задних столбах, мягких оболочках и периферических нервах, автор правильно связал с основным процессом.

Микроскопические исследования нервной системы, произведенные М. С. Маргулисом в 10 других случаях, подтвердили данные первых исследований, выявили распространенные гистопатологические изменения при этом заболевании.

На основании полученных данных он пришел к выводу, что основным и ранним изменением в головном мозгу, мозговом стволе и спинном мозгу являются рассеянные очаги микронекрозов, которые встречались в белом и реже в сером веществе. Другим ранним признаком М. С. Маргулис считал демиелинизацию нервных волокон, наряду с которой происходит частичное вторичное перерождение пирамидных и других систем, по-видимому зависящее от гибели части осевых цилиндров. Такие изменения обнаруживались преимущественно в передне-боковых отделах спинного мозга.

На основании проведенных исследований М. С. Маргулис приходит к выводу, что боковой амиотрофический склероз относится к группе демиелинизирующих болезней нервной системы.

Д'Антон и Тоньетти (D'Antona, Tonietti, 1925) в одном микроскопически обследованном случае нашли обычные для бокового амиотрофического склероза изменения в спинном мозгу и мозговом стволе. Кроме того, они обнаружили выраженные сосудисто-воспалительные изменения в продолговатом и спинном мозгу; стенки сосудов и мягкие моз-

говые оболочки были утолщены; периваскулярные пространства расширены; как в сером, так и в белом веществе отмечены лимфоцитарные инфильтраты.

Мацдорф (Matzdorf, 1925) в трех патологоанатомических случаях, типичных для бокового амиотрофического склероза, обнаружил распространенные изменения всей центральной нервной системы. Заслуживают внимания найденные автором сосудисто-воспалительные изменения в спинном и продолговатом мозгу; в коре полушарий мозга имелись явные периваскулярные лимфоидные инфильтраты, периваскулярные пространства резко расширены и заполнены лимфоидными элементами.

Периваскулярные лимфоидные инфильтраты обнаружены А. И. Златоверовым и Л. А. Шендеровым, М. В. Кочергиным, Рейтером (Reuter), Хессингом (Hassin), Н. М. Иценко, П. А. Варно и Дэвисоном (Davison).

К. Н. Третьяков и Ф. Аморин, Фруа, Шавани и Баскурэ, А. И. Златоверов и Л. А. Шендеров, Уэкслер, Брук и Уайль отметили в своих наблюдениях, что болезнь начинается со слабости ног, микроскопические же изменения максимально были выражены в пояснично-крестцовых сегментах спинного мозга.

Оттонелло (Ottonello, 1929) провел микроскопические исследования в 5 случаях и обнаружил изменения, выходящие далеко за рамки пирамидных путей, и значительные сосудисто-инфильтративные реакции (лимфоидные). Тем не менее, вопреки собственным фактам, автор рассматривает периваскулярные инфильтраты только как реакцию на распад нервной ткани.

Лехоцкий и Шаффер (Lechoczky, Schaffer, 1930) в одном случае бокового амиотрофического склероза обнаружили перерождение в боковых и задних столбах и диффузные изменения в коре полушарий. Больной умер от туберкулезного менингита. Изменения в коре они считали следствием менингита, а боковой амиотрофический склероз — несомненным системным заболеванием, хотя и отмечали дегенерацию в задних столбах.

Хессин, обнаружив в одном патологоанатомическом случае перерождение нежных пучков в задних столбах, решил, что речь идет о комбинации бокового амиотрофического склероза и фуникулярного миелоза. Хессин совершает ту же ошибку, которую в 1897 г. сделал Гоше, трактовавший описанный им случай как комбинацию бокового амио-

трофического склероза с бульбарным параличом и офтальмоплегией.

Заслуживает внимания работа А. И. Бурназяна, опубликованная в 1932 г. В ней автор приводит результаты микроскопических исследований (2 случая) бокового амиотрофического склероза. Кроме обычных изменений, были найдены небольшие нарушения в клетках столбов Кларка, нижних олив, ядер нежных и клиновидных пучков, чувствительного ядра тройничного нерва, в клетках Пуркинье, крупных клетках передней и задней центральной, лобной, теменной и височной извилин. Кроме того, в мозговом стволе были обнаружены периваскулярные лимфоидные инфильтраты.

В. Н. Русских и П. К. Симонов описали нерезкие изменения в зрительных буграх, скорлупе и бледных ядрах; они обнаружили атрофические изменения клеток варолиева моста, черного вещества мозговой ножки, ядер Голля и Бурдаха и перерождение волокон верхней мозжечковой ножки у красных ядер.

Н. М. Иценко (1935) обнаружил изменения в зрительных буграх, голубых (*locus coeruleus*) и красных ядрах. Они выражались в атрофии, вакуолизации, хроматолизе и депигментации некоторых клеток.

Г. Г. Соколянский в опубликованных в 1936 и 1939 гг. двух работах изложил результаты гистологических исследований 4 случаев бокового амиотрофического склероза. Помимо обычных для данного заболевания изменений, автор обнаружил ограниченный пучок поперечно перерезанных волокон в передней белой спайке и гетеротопию ганглиозных клеток передних рогов; часть из них обнаружена в белом веществе передних столбов. В крестцовом отделе в области передних корешков было найдено несколько клеток, сходных с клетками спинномозговых углов; на других срезах того же уровня в области выхода переднекорешковых волокон обнаружено несколько клеток (круглой или грушевидной формы) типа зародышевых клеток или невробластов; некоторые из них были расположены по ходу передних корешков, что соответствовало пути передвижения зародышевых клеток из спинного мозга на периферию. В задних рогах также встречались гетеротопические ганглиозные клетки моторного типа. Г. Г. Соколянский нашел утолщения мягких мозговых оболочек и стенок сосудов, а также периваскулярные лимфоидные инфильтраты

преимущественно в продолговатом мозгу и шейном отделе спинного мозга.

Особое место в литературе занимают работы Шаффера, так как в них получила законченное выражение точка зрения на боковой амиотрофический склероз как на системное, эндогенно-амиотрофическое заболевание нервной системы.

Шаффер различает две формы заболевания — первичную и вторичную. Первичная — эссенциальное (эндогенное) заболевание, возникающее в любом возрасте — от 3 до 75 лет. Автор считает, что пирамидные пути — от коры головного мозга до крестцового отдела спинного мозга — поражаются избирательно. По его мнению, мезодермальный аппарат всегда остается незатронутым. Найденные им периваскулярные инфильтраты состоят только из микроглиальных элементов и трактуются им как вторичные, как реакция на распад нервной ткани.

Марбург считает, что патоморфологические изменения могут выходить за рамки двигательных систем, что периваскулярные лимфоидные инфильтрации более или менее постоянны и чаще обнаруживаются в области передней борозды и передней спинальной артерии. Задние столбы также нередко вовлекаются в процесс, что автор считает не следствием основного заболевания, а результатом других факторов, в частности сифилиса. Он считает, что в этих случаях боковой амиотрофический склероз развивается одновременно с табическим процессом.

Дэвисон в 1941 г. опубликовал большой анатомический материал (42 случая) бокового амиотрофического склероза, собранный им с 1917 по 1941 г. Автор обратил внимание лишь на перерождение пирамидных путей и, исходя из уровня поражения, подразделил материал на 6 групп. В 12 случаях пирамидные пути были перерождены на всем протяжении; в 2 — перерождение начиналось с ножки мозга; в 7 — с варолиева моста; в 12 — с продолговатого мозга и в 4 случаях пирамидные пути были перерождены лишь в пределах спинного мозга; в 5 случаях исследованию подверглись лишь кусочки из спинного мозга. В 6 случаях автор обнаружил сосудисто-воспалительные изменения в пораженных участках, но никакого значения этому не придавал. Согласно данным автора, пирамидные пучки бывают поражены на всем протяжении лишь в трети случаев. Кюрэ, Окинака, Кавагуци и Шибэ (Kure, Okinaka, Kawaguzi, Shiba) установили, что при боковом амиотро-

фическом склерозе страдают длинные и толстые волокна пирамидных пучков и крупные клетки передних рогов. Тонкие волокна и мелкие клетки передних рогов спинного мозга остаются более сохранными.

Микроскопическое изучение нервной системы при боковом амиотрофическом склерозе, начатое в семидесятых годах прошлого столетия Шарко и А. Я. Кожевниковым, подверглось с течением времени существенным изменениям. Первоначальное положение, что при боковом амиотрофическом склерозе страдают только пирамидные пути, клетки передних рогов спинного мозга, ядра нескольких пар черепномозговых нервов и крупные клетки третьего и пятого слоев коры больших полушарий, было опровергнуто дальнейшими морфологическими исследованиями и новыми клиническими фактами. В дальнейшем были обнаружены перерождения в задних, а также в передних и боковых столбах спинного мозга, задних продольных пучках, волокнах верхних мозжечковых ножек, а также колена внутренней сумки, мозолистого тела и семиовального центра, тангенциальных и радиарных волокон коры полушарий мозга.

Кроме поражения клеток и передних рогах спинного мозга, были найдены изменения клеток столбов Кларка, ядер нежных и клиновидных пучков, олив, ядер черепных нервов, клеток собственных ядер варолиева моста, черного вещества ножки мозга, голубых ядер, крупных клеток коры мозжечка, клеток зрительных бугров, бледных ядер, скорлупы и почти всех отделов коры полушарий. Во многих случаях были обнаружены явные изменения мезодермального аппарата и виде периваскулярных инфильтратов, изменений стенок сосудов и мозговых оболочек.

Однако эти гистопатологические данные признаются далеко не всеми авторами; наоборот, большинство их отвергает.

* * *

Если изучение клиники и гистопатологии бокового амиотрофического склероза шло сравнительно успешно, то вопросы этиологии и патогенеза продолжали оставаться невыясненными. Высказывались различные предположения о причинах первичного или вторичного поражения серого и белого вещества, распространения болезненного процесса по нервной системе. В области лечения до настоящего времени не достигнуто никаких успехов.

А. Я. Кожевников, основываясь на данных микроскопического исследования, считал, что процесс начинается в шейном отделе спинного мозга и распространяется дальше вверх и вниз по пирамидной системе.

П. А. Преображенский утверждал, что процесс вначале поражает клетки передних рогов, а затем переходит на волокна пирамидных пучков в передних рогах, распространяясь в восходящем направлении.

Шредер полагал, что процесс начинается в крупных клетках коры полушарий мозга, а в дальнейшем развивается вторичная нисходящая дегенерация пирамидных путей.

Бертран (Bertrand) и Богарт выступили на Всемирном неврологическом конгрессе с программным докладом о боковом амиотрофическом склерозе. Их сообщение основывалось на данных литературы и 19 собственных клико-анатомических наблюдениях. Однако, несмотря на довольно большой материал, их исследования не внесли нового в учение об этом заболевании. Авторы согласились с тем, что это не системное заболевание; по их мнению, первично поражается серое вещество — клеточный аппарат, в результате чего нарушается синаптическая связь. «Боковой амиотрофический склероз — транссинаптическое поражение цереброспинальной оси, в основном моторных путей».

А. Е. Щербак, Л. И. Андресс в этиологии бокового амиотрофического склероза придавали значение физическому напряжению.

В. А. Штаркер указывал на следующие этиологические факторы у 79 больных боковым амиотрофическим склерозом, лечившихся в клинике нервных болезней: алкоголизм у 6%, сифилис в анамнезе у 8,9%, простуда у 4% и инфекционные болезни у 2%.

По мнению К. Л. Чацкина, в этиологии этого заболевания играют роль ревматизм, сифилис и малярия, а Отто-нелло ставит на первое место сифилис.

Маринеско (Maginresco) считал главной причиной заболевания нарушение белкового, жирового и водного обмена. Изменения клеток он связывал с нарушением окислительных ферментативных, а гибель волокон — с нарушением гидролизующих ферментативных процессов.

Для решения вопросов этиологии и патогенеза бокового амиотрофического склероза был предложен ряд теорий и гипотез: теория врожденной неполноценности двигательных систем, инфекционно-воспалительная, а также гипо-

тезы о значении токсического фактора, нарушения обмена веществ и эндокринных желез и Е-авитаминоза.

Штрюмпель (Strümpel) предложил теорию врожденной слабости и быстрой изнашиваемости пирамидных путей.

Наиболее ярким защитником теории врожденной неполноценности и системного перерождения двигательных путей при боковом амиотрофическом склерозе является Шаффер. Элективное поражение центрального и периферического двигательных нейронов — от коры головного мозга до нижних отделов спинного мозга — и отсутствие изменений со стороны мезодермальных элементов говорят в пользу первичного, эндогенного и системного процесса. Найденные сосудисто-воспалительные изменения трактовались автором как вторичные, реактивные. Боковой амиотрофический склероз, по Шафферу, — первично-эндогенное и системное заболевание нервной системы.

Точку зрения Шаффера поддерживают Оттонелло, Лехоцкий, Биро, Рейтер, Хессин, Дэвисон, П. А. Варно, В. Н. Русских, С. К. Понятовская и Т. И. Дрозилина.

Некоторые авторы относят боковой амиотрофический склероз к наследственно-семейным заболеваниям нервной системы.

Салус (Salus) описал три наблюдения, касающиеся трех сестер. Первые две сестры — близнецы. У одной девочки болезнь началась в 12 лет, у второй — в 22 года со спастического парализа нижних конечностей, а затем присоединилась амиотрофия и слабость в руках. Третья сестра заболела в возрасте 18 лет; первым признаком был также спастический парез ног без амиотрофий. Автор рассматривает эти случаи как семейную форму бокового амиотрофического склероза.

Можно ли эти случаи трактовать как боковой амиотрофический склероз?

Мы считаем, что нельзя. В самом деле, Салус обследовал первую больную в возрасте 33 лет, причем у нее не было бульбарных расстройств. Ни в одном до настоящего времени известном случае болезнь так длительно не протекала. С. Н. Давиденков справедливо возражает Салусу, считая, что в описанных им случаях имела место семейная спастическая параплегия, осложненная мышечными атрофиями и бульбарными симптомами.

С. Н. Давиденков в 1932 г. писал о боковом амиотрофическом склерозе, что это дегенеративно-системное заболе-

вание, однако его нельзя относить к наследственно-семейным.

Позднее он изменил свой взгляд. В 1933, 1934 и 1936 гг. он изучил много семей, где пробанды страдали боковым амиотрофическим склерозом. Он нашел, что в семьях, где были больные, у здоровых членов семьи имеется дизрефлекторный синдром; по его мнению, установленная им семейная дизрефлексия передается по наследству.

Е. Ф. Кулькова подтвердила данные С. Н. Давиденкова. В четырех семьях, где были больные боковым амиотрофическим склерозом, она обследовала 31 человека, у которых обнаружила дизрефлекторный синдром: в одних случаях гипорефлексию, в других — гиперрефлексию.

Г. Г. Соколянский на основании найденных им микроаномалий и гетеротопий утверждает, что боковой амиотрофический склероз — системное, гередодегенеративное заболевание с прогрессирующим течением и первичным поражением невро-эктодермальных образований.

Первичное же поражение мезодермальных элементов при боковом амиотрофическом склерозе, по автору, не имеет места.

В учении о боковом амиотрофическом склерозе инфекционно-токсической теории принадлежит значительное место.

И. П. Мержеевский и А. Ф. Эрлицкий первые обратили внимание на то, что при боковом амиотрофическом склерозе имеет место паренхиматозно-воспалительный процесс.

Л. О. Даркшевич (1911) считал, что сущность процесса при боковом амиотрофическом склерозе состоит в хронической токсемии, в результате которой наступает инфильтрация адвентиции сосудов форменными элементами — лейкоцитами и плазматическими клетками. Он предполагал возможность циркуляции вируса в системе передней спинальной артерии. По его мнению, вирус действует на клетки передних рогов и волокна пирамидного пучка, вступающего в передние рога. «Раз так, то этим самым мы приближаем боковой амиотрофический склероз к другим сосудисто-токсическим процессам нервной системы, как острый полиомиелит».

М. С. Маргулис, начиная с 1914 г., утверждает, что при боковом амиотрофическом склерозе имеется хронический воспалительный процесс, вызванный инфекционно-токсическим началом, которое из периневральных щелей пери-

ферических и черепномозговых нервов распространяется лимфогенно на центральную нервную систему.

Дальнейшие исследования привели М. С. Маргулиса к заключению, что боковой амиотрофический склероз — заболевание вирусно-инфекционной этиологии; первичная фиксация вируса происходит в эпидуральной клетчатке, откуда инфекция распространяется дальше.

Боковой амиотрофический склероз и подострый прогрессирующий полиомиелит М. С. Маргулис считает рассеянными многоочаговыми заболеваниями нервной системы, характеризующимися микронекрозами и очагами демиелинизаций.

На основании тождества патоморфологии и динамики процесса автор объединяет в одну общую группу первичных демиелинизирующих заболеваний нервной системы боковой амиотрофический склероз, подострый прогрессирующий полиомиелит, рассеянный энцефаломиелит и рассеянный склероз, для которых характерна первичная фиксация патогенного инфекта в эпидуральном пространстве.

А. И. Бурназян утверждает, что при боковом амиотрофическом склерозе вначале поражаются сосуды и мозговые оболочки, причем возникает сосудисто-воспалительная реакция, а в дальнейшем же, когда процесс разворачивается в паренхиме нервной системы, он затихает в сосудах и оболочках. Автор считает, что это хроническое инфекционное заболевание нервной системы, при котором инфекция распространяется лимфогенно.

К такому же выводу пришел Мацдорф. Марбург считал, что при боковом амиотрофическом склерозе периваскулярные лимфоидные инфильтраты постоянны и, кроме пирамидных путей, бывают поражены другие системы. Он пришел к заключению, что это экзогенное, дегенеративно-воспалительное заболевание нервной системы.

В. Н. Русских и П. К. Симонов в одном случае наряду с обычными для бокового амиотрофического склероза изменениями обнаружили перерождение задних столбов и атрофию инсулярного аппарата поджелудочной железы. Они считают, что в типичных случаях заболевания поджелудочная железа не страдает, но при боковом амиотрофическом склерозе с перерождением задних столбов закономерно поражается и инсулярный аппарат. Это подтверждают микроскопические исследования при спинной сухотке, при которой всегда находили изменения в инсулярном аппа-

рате поджелудочной железы. Авторы утверждают, что только при поражении инсулярного аппарата развивается клиническая и анатомическая картина спинной сухотки.

В. Н. Русских на основании изучения многих клинических и патологоанатомических случаев (10 случаев бокового амиотрофического склероза, 4 — дрожательного паралича, 2 — миоклонуса эпилепсии, один — псевдосклероза, один — хореи и 6 случаев рассеянного склероза) считает, что имеется определенный избирательный параллелизм изменений в нервной системе и в железах внутренней секреции. Прогрессирующие дегенеративные заболевания нервной системы составляют единое целое и являются различными вариантами нарушения обмена веществ. Боковой амиотрофический склероз, по его мнению, не экзогенное, а эндогенное системное заболевание с прогрессивным течением и с преимущественным нарушением центральных и периферических двигательных нейронов. К этим изменениям присоединяются дегенерации чувствительных систем как осложнения. При острых заболеваниях имеют место воспалительные изменения как реакция на распад нервной ткани; в хронических ничто не указывает на инфекцию и процесс протекает по типу наследственных прогрессирующих абнотрофий. Причину заболевания надо искать во внутренних условиях организма, в нарушениях обмена веществ. Если при боковом амиотрофическом склерозе в процесс вовлекаются и экстрапирамидные центры и пути, в том числе бледные ядра, то всегда имеется атрофия печени и поджелудочной железы. При перерождении задних столбов спинного мозга, чувствительных путей мозгового ствола и полушарий мозга имеет место атрофия инсулярного аппарата поджелудочной железы. Инфекция вызывает перерождение, характерное для бокового амиотрофического склероза при условии, если она поражает также и внутрисекреторный аппарат, в результате чего возникает нарушение обмена веществ.

Многочисленные морфологические исследования показывают, что при этом заболевании поражается не только пирамидная система, но и многие другие. Дегенеративные изменения чувствительных систем являются не осложнением бокового амиотрофического склероза, а составной частью гистопатологических изменений при этой болезни. Воспалительные изменения часты и встречаются не только при острых, но и при хронических течениях болезни.

Экспериментальные работы показали, что Е-авитаминоз может дать картину амиотрофии, похожую на боковой амиотрофический склероз.

В связи с этим за последние 10—15 лет многие стали лечить витаминами различные заболевания, в том числе и заболевания нервной системы. Возникла «авитаминозная теория» патогенеза бокового амиотрофического склероза, в частности тенденция связывать его происхождение с недостаточностью витамина Е.

Лечение витамином Е у разных авторов было не одинаково успешно, чаще всего оно не давало положительных результатов.

Отрицательные результаты отмечали Свэнк и Путнэм, Уэкслер, Сапирштейн и Штейн.

Авитаминозная теория не выдержала испытания и распространения не получила.

Обширная литература по этиологии и патогенезу бокового амиотрофического склероза показывает, что до сих пор по этим вопросам нет единого мнения. Многочисленные теории не внесли ясности в эти вопросы, они зачастую даже противоречивы и ни на чем не основаны.

* * *

Шарко и А. Я. Кожевников считали боковой амиотрофический склероз системным, но самостоятельным заболеванием нервной системы.

Однако многие авторы высказались против такого утверждения и считали это заболевание лишь клиническим симптомокомплексом.

Н. А. Попов (1924), А. С. Шафрай (1929) приводят примеры, доказывающие, что у больных, перенесших сыпной тиф, развились амиотрофии и парезы, напоминавшие боковой амиотрофический склероз.

Д. Г. Шмелькин (1935), М. В. Хаит (1939) наблюдали больных, перенесших эпидемический энцефалит, у которых впоследствии развились амиотрофии. Они считают, что здесь имел место симптомокомплекс бокового амиотрофического склероза.

В. В. Михеев (1935) приводит пример, когда больной вначале поставили диагноз миелополирадикулита, а затем бокового амиотрофического склероза. В дальнейшем состояние здоровья больной значительно улучшилось.

У всех этих больных наступило улучшение, а клиническая картина была лишь внешне сходна с боковым амиотрофическим склерозом. Эти примеры не могут служить доказательством того, что боковой амиотрофический склероз — лишь клинический симптомокомплекс.

Один случай К. Л. Чацкина (1922) и 4 случая В. Р. Мейера (1925), описанные как клинические наблюдения бокового амиотрофического склероза, относятся к группе сифилитического поражения нервной системы, что подтверждает клиника и серологические положительные реакции.

Из интоксикаций, действующих на периферическую и центральную нервную систему и дающих сходные с боковым амиотрофическим склерозом клинические симптомы, следует указать на отравление трикрезилфосфатом.

Экспериментальные работы Г. А. Медникяна и С. А. Мирзояна (1930) и Я. Н. Карганова (1940) показали, что трикрезилфосфат — нервный яд и отравление им дает картину менинго-миелополиневрита.

П. М. Сараджишвили в 1935 г. наблюдал 8 случаев отравления трикрезилфосфатом. У всех больных наступило улучшение и они были выписаны из больницы в удовлетворительном состоянии. У них имели место атрофические параличи и парезы ног и дистальных отделов рук с повышением, но чаще с угасанием рефлексов; атрофия мышц в основном касалась голеней, стоп и кистей. Чувствительность оставалась сохранной; наблюдались легкие бульбарные явления и патологические рефлексы. Автор трактовал это как симптомокомплекс бокового амиотрофического склероза при отравлении трикрезилфосфатом («трикрезилфосфатный боковой амиотрофический склероз»).

Л. Н. Грацианская в 1945 г. наблюдала 20 случаев отравления трикрезилфосфатом, а Э. А. Дрогичина в 1947 г. — 40. Авторы отмечают, что они наблюдали лишь картину миелополиневрита с последующим выздоровлением или значительным улучшением.

М. С. Толгская в 1949 г. сообщила о результатах экспериментального отравления трикрезилфосфатом 9 собак и 7 кроликов. При микроскопическом исследовании нервной системы она обнаружила диффузные изменения в ганглиозных клетках передних рогов, очаги демиелинизации в белом веществе спинного и головного мозга без сосудистовоспалительных реакций. В тяжелых случаях в периферических нервах и корешках был отмечен распад

миелина и осевых цилиндров. Она считает, что при отравлении трикрезилфосфатом возникает картина энцефаломиелополирадикулита, которую она предлагает назвать «токсической энцефалопатией», так как воспалительные изменения при этом отсутствуют.

Итак, данные большинства авторов, изучавших влияние трикрезилфосфата на нервную систему, показывают, что выделять «трикрезилфосфатный боковой амиотрофический склероз» нет оснований.

Латиризму и отравлению свинцом посвящено несколько работ.

В 1891/92 г. в некоторых губерниях России, особенно в Саратовской, был голод. Из-за недостатка хлеба население употребляло чину. В 1893 г. были опубликованы работы В. И. Семидалова и В. Я. Шабалина. Первый описал 27 наблюдений, а второй 16 наблюдений отравления чиной.

В 1894 г. А. Я. Кожевников сообщил об одном случае латиризма. В 1926 г. И. Н. Филимонов дал подробное клинико-анатомическое описание еще одного случая латиризма.

Клиническая картина отравления свинцом напоминает латиризм и поражение трикрезилфосфатом. Н. И. Гращенков в 1933 г. дал подробное описание экспериментального отравления свинцом.

Все эти работы показали, что эти отравления лишь внешне сходны с боковым амиотрофическим склерозом.

Некоторые авторы допускают существование переходных форм между хроническим передним полиомиелитом взрослых и боковым амиотрофическим склерозом.

М. Яковицкий (1924) опубликовал два случая, причем клинически определялся хронический полиомиелит, а при микроскопическом исследовании были обнаружены изменения, типичные для бокового амиотрофического склероза.

Об этом же сообщили А. И. Златоверов и Л. А. Шендеров.

И. Б. Гроссман и А. Ф. Фарманов (1927) хотя и признают хронический передний полиомиелит взрослых самостоятельным заболеванием, но в то же время утверждают, что ни клинически, ни анатомически нет возможности отличить хронический полиомиелит от бокового амиотрофического склероза.

Л. О. Даркшевич (1892) провел при хроническом переднем полиомиелите микроскопическое исследование цен-

тральной нервной системы, которое показало изменения не только в передних рогах спинного мозга, но и дегенеративные изменения волокон в передне-боковых столбах и в продолговатом мозгу, т. е. изменения, выходящие далеко за пределы полиомиелита.

М. А. Маслов (1930) наблюдал 30 больных с амиотрофиями плечевого пояса и рук; для всех было характерно острое начало с высокой температурой. Автор трактовал их как хронический полиомиелит.

О подобных наблюдениях сообщил в 1940 г. М. Г. Польшковский. Он обследовал 100 больных с атрофиями мышц затылка, плечевого пояса, плеч, длинных мышц спины, атрофическими параличами рук, снижением или отсутствием сухожильных рефлексов без расстройства чувствительности. Согласно его данным, заболевание всегда начиналось остро, с высокой температурой. Автор первое время трактовал их как хронический полиомиелит взрослых.

Изучение таежного клещевого энцефалита помогло правильно распознавать многие случаи, протекавшие под различными диагнозами. Случаи, описанные М. А. Масловым и М. Г. Польшковским, оказались последствиями перенесенного клещевого энцефалита. К этому выводу пришел М. Г. Польшковский, когда на Урале был изучен клещевой энцефалит.

М. М. Меликов (1941) рассматривает передний полиомиелит как хроническое течение острого полиомиелита у взрослых. Он считает, что при переднем хроническом полиомиелите взрослых бывают поражены лишь клетки передних рогов спинного мозга, хотя ни одной секции ему производить не пришлось.

Некоторые авторы считают, что имеются детские формы бокового амиотрофического склероза.

Шаффер, признавая детскую форму заболевания, допускает, что оно может начаться в любом возрасте — от 3 лет и выше.

В трех случаях заболевания братьев-сестер, описанных Крейенбергом (Kreyenberg, 1930), болезнь началась в возрасте 14 лет и относится к наследственно-семейным заболеваниям нервной системы.

М. М. Аммосов (1932) описал два клинических случая и трактовал их как детскую семейную форму бокового амиотрофического склероза. Речь идет о двух братьях 10 и 14 лет; заболевание у них началось остро с высокой темпе-

ратуры. У них обнаружили нистагм, птоз, парез конвергенции, понижение поверхностных видов чувствительности по периферическому типу на конечностях, атрофию зрительных нервов, высокие сухожильные рефлексy, у одного симптом Бабинского, бульбарные явления. В дальнейшем присоединились атрофии лицевых мышц и мелких мышц кистей. Сочетание амиотрофий, высоких сухожильных рефлексов и легких бульбарных явлений позволило автору поставить диагноз бокового амиотрофического склероза.

Надо полагать, что описанные М. М. Аммосовым больные скорее всего страдали полиоэнцефаломиелитом.

М. М. Таумина (1939) в своей работе, посвященной боковому амиотрофическому склерозу в детском и подростковом возрасте, описала 2 случая заболевания детей.

В первом случае болезнь началась в 11 лет с высокой температуры, болей и припухлости в суставах с последующей слабостью в ногах. В дальнейшем появился глубокий парез, атрофия мышц, понижение зрения и атрофия зрительных нервов. Во втором случае заболевание началось в 14^{1/2} лет с нарушения речи, поперхивания, вскоре появилась слабость в руках, а несколько позже и в ногах. Оба случая правильнее будет расценивать как энцефаломиелополирадикулит.

Нери считает, что боковой амиотрофический склероз не связан ни с юношеским, ни тем более с детским возрастом.

Вопрос о существовании детских и юношеских форм до сих пор является спорным.

Многие авторы после первых описаний бокового амиотрофического склероза стали выделять различные формы.

В 1886 г. Шарко, основываясь на описании пяти первых клинико-анатомических случаев, делит боковой амиотрофический склероз на три формы: 1) классическую с амиотрофией и слабостью рук и спастическими парезами ног, 2) параплегическую и 3) бульбарную.

М. Н. Жуковский (1906) предложил подразделить боковой амиотрофический склероз на следующие формы: начинавшиеся с шейного, пояснично-крестцового утолщения или с продолговатого мозга.

В. А. Штаркер выделяет четыре формы бокового амиотрофического склероза: 1. Заболевание начинается с верхних конечностей, причем спастические явления в руках могут отсутствовать, а в нижних конечностях они отмечаются как правило.

2. Заболевание начинается с нижних конечностей резкими спастическими проявлениями; бульбарные симптомы редки, течение болезни длительное.

3. Заболевание начинается с бульбарных проявлений с переходом процесса на верхние конечности; течение быстрое.

4. Гемиплегическое начало болезни с частым присоединением бульбарных явлений.

Марбург добавил еще пятую — полиневритическую — форму, которая ничем не отличается от второй формы Штаркера.

Н. И. Успенская делит боковой амиотрофический склероз на пять клинических форм: классическую, полиомиелитическую, спастическую, бульбарную и псевдополиневритическую.

Указанные выше формы имеют между собой много общего. Наиболее правильным и полнее характеризующим клиническое начало заболевания и анатомические изменения следует считать предложенное М. Н. Жуковским.

Изучение литературы по гистопатологии, этиологии и патогенезу бокового амиотрофического склероза показывает, что все эти вопросы до сих пор не получили своего разрешения, что существует много противоречивых взглядов. Больше того, делались и сейчас имеют место попытки отрицать существование бокового амиотрофического склероза как самостоятельного заболевания нервной системы.

Очевидно, нужны новые факты, которые могут быть использованы для разрешения спорных вопросов проблем бокового амиотрофического склероза.

КЛИНИКА И МИ
(Собст

Мы проводили
Наш материа
примен 9 из них
Во всех 16 с

роза проведено
ной нервной сист
вой ствол были
зах, окрашенны

Гизону, П. Б. С
нительную тка
железо и миел
подкорковых об

получаеи обр
из всех сегмен
длговатого ма
кору брали к

томе; срезы эт
нейрофибрилл
Бильшовского
макроглию, в

на эластическ
шарлахом). В
на осевые цил
кровеннаполне

В 7 случа
очень подро
также периф
внутренние о
гический изм

Глава II

КЛИНИКА И МИКРОСКОПИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

(Собственные наблюдения)

Мы проводили наши исследования с 1938 г.

Наш материал составляют 16 секционных случаев, причем 9 из них подверглись сериальному исследованию.

Во всех 16 случаях бокового амиотрофического склероза проведено микроскопическое исследование центральной нервной системы. В 9 случаях спинной мозг и мозговой ствол были изучены сериально на целлоидиновых срезах, окрашенных тионином, гематоксилин-эозином, по ван Гизону, П. Б. Снесареву (и отчасти Тибор-Паппу) на соединительную ткань, по В. К. Белецкому — на микроглию, железо и миелиновые волокна. Многочисленные срезы из подкорковых образований и из всех отделов коры больших полушарий обрабатывались теми же методами. Кроме того, из всех сегментов спинного мозга и из всех отделов продолговатого мозга, из подкорковых узлов и тех же отделов коры брали кусочки и резали на замораживающем микротоме; срезы эти обрабатывали по способу Бильшовского на нейрофибрилярный аппарат, А. П. Авцына, Кахала и Бильшовского — на волокна, Кахала и Гольцера — на макроглию, В. К. Белецкого и Хортега — на микроглию, на эластические волокна и, наконец, на липоиды (окраска шарлахом). Во многих случаях мы применяли метод Штерна на осевые цилиндры и бензидиновый способ, выявляющий кровенаполнение сосудов.

В 7 случаях центральную нервную систему изучали очень подробно, но не сериально. В 8 случаях изучали также периферические нервы, скелетную мускулатуру, внутренние органы и железы внутренней секреции.

Изучение клиники, течения заболевания и гистопатологических изменений позволило нам выделить три формы

бокового амиотрофического склероза: пояснично-крестцовую, шейно-грудную и бульбарную. Каждая из этих форм характеризуется своеобразной клинической симптоматикой и наиболее характерными для данной формы микроскопическими изменениями. Размеры монографии не позволяют дать описание всех наших наблюдений. Мы приведем лишь несколько примеров трех форм бокового амиотрофического склероза.

Среди больных было 9 мужчин и 7 женщин.

По возрасту они распределялись следующим образом:

От 20 до 30 лет	1
» 31 года до 40 лет	1
» 41 » » 50 »	6
» 51 » » 60 »	4
» 61 » » 65 »	4

Таким образом, наибольшее количество больных приходится на пятое десятилетие.

В анамнезе всех больных (кроме случаев 2 и 7) имеется та или иная инфекция. Так, корь и скарлатина были у 7 больных, сыпной тиф — у 4, малярия — у 2, воспаление легких — у 2, ангина — у одного, грипп — у 2 больных, причем в случае 6 болезнь началась сразу после гриппозной инфекции, а в случае 9 — через год.

1. ПОЯСНИЧНО-КРЕСТЦОВАЯ ФОРМА БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА

Больная К., 49 лет, домашняя хозяйка. Поступила 11/III 1939 г. в нервное отделение Центральной клинической больницы имени Н. А. Семашко Министерства путей сообщения СССР; через несколько месяцев переведена на лечение в больницу имени Радищева, где и скончалась 30/X 1940 г.

Жалобы при поступлении: слабость в руках и ногах, одышка, затруднение при глотании и разговоре.

Считает себя больной 6 лет; появилась слабость сначала в правой, а потом и в левой ноге, а несколько позже — слабость в руках. Точно не знает, через какие сроки появлялись эти симптомы. Примерно через 1½—2 года от начала болезни появились приступообразные судороги то в одной, то в другой конечности, а иногда сразу во всех конечностях; как правило, они сопровождались сильными болями, которые держались даже после окончания судорог. В момент судорог ноги и руки вытягивались так резко, что больная не в состоянии была двигать ими.

С лета 1938 г. изменилась речь, стало трудно говорить, дышать. Не хватало воздуха, появилось затруднение при глотании, иногда

поперхивание. Эти явления постепенно нарастали и месяца за два до поступления в стационар пища, особенно жидкая, стала попадать в нос. В этот период прекратились судороги, но временами возникали боли в икроножной области. За последние 2—3 года заметила нарастающее похудание мышц ног и рук, особенно кистей. С декабря 1938 г. стала ходить с палкой из-за слабости в ногах; с этого же времени почти не владеет кистями. За последние 2 месяца отмечает запоры, временами трудно удержать мочу.

Д а н н ы е о б ъ е к т и в н о г о и с с л е д о в а н и я.
Больная правильного телосложения, среднего роста, резко истощена. Со стороны внутренних органов отклонений от нормы нет. Артериальное давление 130/70 мм. Рентгеноскопия грудной клетки, желудка и двенадцатиперстной кишки изменений не обнаружила.

Ч е р е п н о м о з г о в ы е н е р в ы. Глазодвигательный аппарат без изменений. Щеки впалые; западение височных областей, но напряжение жевательных мышц хорошее. Справа брови поднимает кверху недостаточно. Мягкое небо сокращается вяло; при еде больная поперхивается. Речь неясная, с носовым оттенком; при попытке говорить с шумом вдыхает воздух и с резким шумом «выталькивает» отдельные слова. Слух не изменен. Язык по средней линии, атрофия мышц языка и фибриллярные подергивания.

Д в и г а т е л ь н а я с ф е р а. Резко ограничены активные движения в плечевых и локтевых суставах; больная с трудом поднимает руки кверху, до горизонтали их не доводит, слегка сгибает в локтевых суставах. В лучезапястных и мелких суставах кистей движений нет. Значительно снижена сила, особенно в проксимальных отделах рук; в кистях отсутствует. Движения в крупных суставах нижних конечностей резко ограничены; в стопах движений нет, они слегка свисают. Сила резко понижена, особенно в дистальных отделах. Мышечный тонус понижен всюду, но на фоне этой гипотонии отмечается усиление тонуса по пирамидному типу в сгибателях рук и разгибателях ног. Больная самостоятельно передвигается по палате, руки свисают, стопы поднимает значительно выше обычного. Координацию проверить не удалось. Отмечается выраженная атрофия мелких мышц кистей, стоп, мышц голеней, особенно передне-наружных групп, нижних третей четырехглавых мышц; такая же атрофия мышц предплечий, плеч, в меньшей степени — плечевого пояса и длинных мышц спины. Область затылочных мышц запала. Наблюдались фибриллярные подергивания атрофированных мышц. Атрофия мышц всюду симметричная. При исследовании электровозбудимости мышц кистей и голеней выявлена реакция перерождения.

Ч у в с т в и т е л ь н а я с ф е р а. Отмечает боли в икроножных мышцах. Объективно обнаружено понижение болевой, температурной и тактильной чувствительности в виде чулок на ногах и перчаток на руках; мышечно-суставное чувство на нижних конечностях слегка нарушено (не сразу и не всегда точно определяет направление движений пальцев, особенно при их тыльном сгибании).

Р е ф л е к т о р н а я с ф е р а. Зрачки правильной, округлой формы, реакция на свет вяловата, на конвергенцию и аккомодацию — живая. Корнеальный и конъюнктивальный рефлекс сохранены. глоточный понижен, периостальные на руках живые, на ногах повышены. Брюшные рефлексы выпали, кроме верхнего справа, подошвенные — снижены. Рефлекс с двуглавых мышц

понижены с обеих сторон, с трехглавых — повышены. Коленные рефлексы повышены, слева чуть выше, ахилловы не вызываются, патологических рефлексов нет. Дермографизм красный, нестойкий, повышенная потливость; мочеиспускание свободное, но иногда не сразу может помочиться.

Психика. Больная в полном сознании, ориентирована в месте, времени и пространстве. Память несколько снижена, забывчива, плачет.

Температура все время оставалась нормальной. Моча: изменений нет. Кровь: Hb 68%, эр. 4 680 000, л. 3300, б. 1%, э. 3%, п. 1%, с. 58%, лимф. 30%, мон. 7%; РОЭ 12 мм в час. Хлориды крови

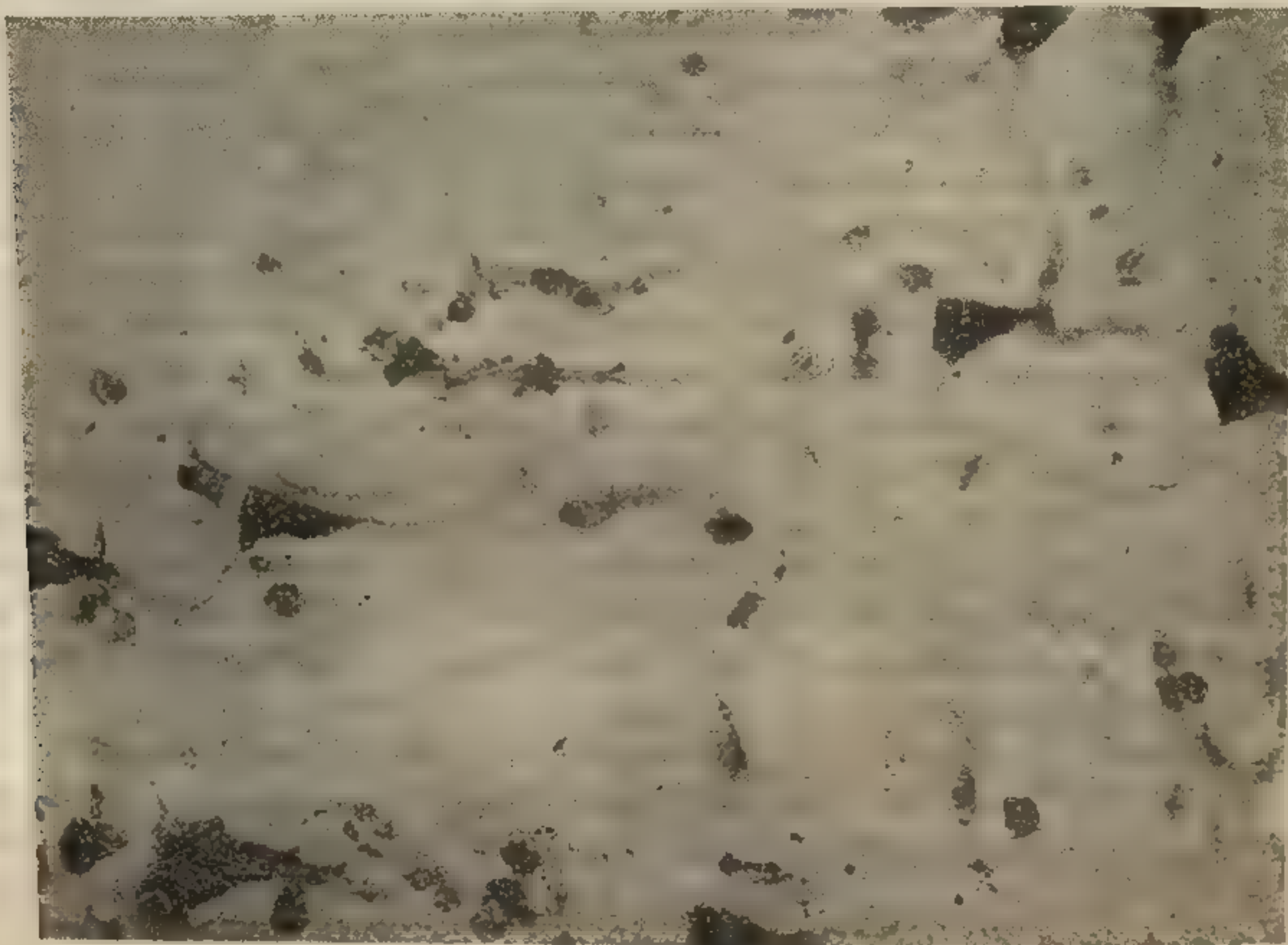


Рис. 1. Парацентральная доля. Выпадение, хроматолиз и сморщивание клеток третьего слоя. Окраска тионином.

421,2 мг%, остаточный азот 40 мг%. Реакция на уробилин в моче резко положительна; креатинин в моче 670 мг%. Желудочный сок: общая кислотность 12; свободная — 0. Сахарная кривая натощак 75 мг%, через 20 минут после приема 50,0 глюкозы — 126 мг%; через 40 минут — 137 мг%; через 60 минут — 143 мг%; через 1 час 20 минут — 141 мг%; через 1 час 40 минут — 132 мг%, через 2 часа — 89 мг%. Реакция Вассермана в крови отрицательная.

За время пребывания в больнице состояние больной медленно ухудшалось, нарастала общая слабость в ногах и руках, прогрессировала атрофия мышц. В конце 1939 г. больная окончательно слегла. Она не могла ходить, двигать руками, поперхивание усилилось, с трудом глотала твердую пищу.

Объективные данные обследования от 27/X 1939 г. Сознание вполне ясное, с трудом глотает жидкую пищу, не может ни встать, ни ходить. Речь неясная, с трудом выговари-

вает отдельные слова; нарастает атрофия мышц, особенно на голених. Рефлексы с трехглавых мышц и коленные — понизились; правый верхний брюшной рефлекс не вызывается. Смерть наступила от правосторонней аспирационной пневмонии.

Д а н н ы е м и к р о с к о п и ч е с к о г о и с с л е д о в а н и я. Мягкие оболочки полушарий мозга резко полнокровны; крупные сосуды, особенно вены, растянуты кровью. Во всех отделах коры на уровне центральных, лобных, теменных, височных и затылочных извилин имеются мелкие кровоизлияния в оболочки.

Д в и г а т е л ь н а я о б л а с т ь. Препараты, окрашенные тионином, показывают явное выпадение клеток во всех слоях, но особенно в третьем и пятом. Из клеток Беца сохранились лишь единичные, в них наблюдается фрагментация отростков и хронические изменения. Большинство сохранившихся пирамидных клеток третьего слоя изменено; их тeneвидные формы имеются вместе с грубо измененными клетками, которые резко сморщены; отростки их хорошо видны и штопорообразно извиты (рис. 1). В отдельных клетках третьего слоя ■ незначительном количестве отмечается липофусцин. Во втором и ■ третьем слоях коры увеличено количество сателлитов, которые приводят к возникновению картины ложной нейронафагии. В подкорковом белом веществе встречаются пустоты, чаще в передней центральной извилине. Слой радиарных волокон окрашен бледно, многие из них истончены, местами отмечается их выпадение. Тангенциальные волокна сохранены лучше. Микроглия усилена во втором и третьем слоях. Сосуды всюду полнокровны, периваскулярные пространства несколько расширены. В первом, втором и отчасти третьем слоях наблюдается явное разрастание сосудов, что хорошо видно на препаратах, импрегнированных серебром. В первом слое всех отделов обнаружены мелкие кровоизлияния. Указанные изменения выражены во всех отделах коры обоих полушарий, но сильнее всего ■ передних центральных извилинах.

Изменения в лобной области соответствуют описанной выше патологии центральных извилин; в лобном полюсе эти изменения выражены слабее.

В теменной области пострадали третий и пятый слой, где наблюдается явное выпадение пирамидных клеток. Среди уцелевших отмечается хроматолиз отдельных клеток, наличие тeneвидных форм и сморщивание многих клеток. Микроглия умеренно выражена во втором и третьем слоях; сосуды полнокровны, их периваскулярные пространства несколько расширены.

В височной доле, кроме выпадения и хронических форм изменений клеток третьего и пятого слоев коры, имеется значительный сателлитоз в глубоких слоях коры, значительно больший, чем в центральной коре. В подкорковом белом веществе много мелких пустот, местами переходящих ■ очаги гибели ткани. В стенках мелких сосудов обнаруживаются жировые капли. Вокруг отдельных сосудов подкоркового белого вещества имеются скопления лимфоидных элементов.

В аммоновом роге выпадение и сморщивание клеток, среди которых немало хроматолизированных.

Слой зубчатой пластинки разрежен, местами в нем имеются очаги запустений; сосуды резко полнокровны, вены растянуты кровью.

В затылочной коре отмечается выпадение клеток в третьем слое, четвертый слой явно разрежен, в нем наблюдаются очаги пустот на месте выпавших клеток. Микроглия усилена в первом и втором слоях. В подкорковом белом веществе много мелких пустот. Сосуды полнокровны — наблюдается их разрастание в верхних слоях коры; мелкие кровоизлияния в вещество первого слоя.

Область подкорковых образований. Клетки в бледных ядрах встречаются реже обычного, местами они погибают. Среди уцелевших клеток имеется хроматолиз, их сморщивание. В скорлупе отмечается выпадение крупных клеток, в оставшихся — хроматолиз и сморщивание. Многие крупные круглые клетки увеличены в объеме, ядра в них плохо различимы. Изменения в головке хвостатого ядра такие же, как и в скорлупе. В зрительном бугре выпадает много клеток, но сохранилось большое количество и хорошо окрашенных нормальных клеток. Во многих из оставшихся клеток наблюдается хроматолиз, заполнение пигментом и тeneвидные формы. В подушке зрительного бугра те же изменения. В безымянном веществе можно отметить лишь хроматолиз отдельных клеток. В зрительном бугре, головке хвостатого ядра, скорлупе и отчасти в бледном ядре, а также во внутренней сумке наблюдается пролиферация микроглии. В пучках белых волокон бледных ядер и особенно скорлупы отмечается явная пролиферация глии. Вся область внутренней сумки бледно окрашена, особенно ее заднее бедро, в котором много крупных пустот, образующих очаги. Сосуды всюду полнокровны, особенно в серых образованиях. Во многих местах наблюдается пролиферация периваскулярной олигодендроглии.

Кора мозжечка и зубчатые ядра. Зернистый слой разрежен. Отмечается выпадение клеток Пуркинье, местами не удается обнаружить ни одной клетки. Среди оставшихся наблюдается хроматолиз и хронические изменения клеток; сморщенные клетки чередуются с мелкими, округлыми, ядра которых темно окрашены, а тело лишено отростков. Единичные крупные клетки увеличены в объеме, овальные; ядра их занимают краевое положение, а отростки фрагментированы. Следует подчеркнуть, что в зубчатых ядрах отмечается несомненное выпадение клеток. Обычно пигментофильные клетки зубчатых ядер содержат здесь сравнительно мало пигмента. Среди оставшихся клеток много атрофичных, многие из них невелики и пикнотичны. В подкорковом белом веществе, особенно в участках, окружающих зубчатые ядра, обнаружены в большом количестве мелкие пустоты. Сосуды полнокровны, часть их в белом веществе окружена скоплениями лимфоидных элементов. Местами имеются мелкие кровоизлияния в поверхностные отделы коры.

Мозговая ножка. В черном веществе ножки сохранилось много хорошо окрашенных клеток, однако среди них немало и патологически измененных. Наблюдается депигментация, атрофия и полная гибель как отдельных клеток, так и целых групп, на месте погибших клеток остались обрывки пигмента. В красных ядрах наблюдается хроматолиз и сморщивание. У многих клеток увеличено количество сателлитов. Число клеток церебральных корешков тройничных нервов уменьшено наполовину, в оставшихся отмечается хроматолиз. То же наблюдается и в ядрах блоковых нервов. В глазодвигательных ядрах выпали клетки в центральной и наружной группах, во многих из сохранившихся клеток хроматолиз, некоторые

из них вытянуты, имеют овальную форму и темно окрашены, ядра в них неразличимы. В верхнем двухолмий частичное выпадение клеток и хроматолиз и оставшихся. Белое вещество и основании мозговой ножки — пирамидные пучки и непосредственно примыкающие к ним лобно- и височно-мостовые системы — бледно окрашено и содержит много крупных пустот. Медиальная петля с обеих сторон, верхние мозжечковые ножки и их перекрест пронизаны мелкими и отчасти крупными пустотами. Сосуды как основания, так и покровы полнокровны, стенки их слегка утолщены.

В а р о л и е в м о с т. Клетки собственных ядер варолиевого моста в основном сохранены. В вентральных отделах встречается много мелких, атрофических и темно окрашенных клеток; и некоторых из них хроматолиз. Ядра слуховых нервов хорошо сохранены; и передних ядрах отмечается выпадение отдельных и атрофия некоторых клеток. В ядрах лицевых нервов погибли многие клетки, в оставшихся — хроматолиз; отдельные клетки атрофичны и густо окрашены, ядра в них неразличимы. В хорошо сохранившихся ядрах отводящих нервов отдельные клетки увеличены в объеме, и ядра их расположены эксцентрично. Многие клетки двигательных ядер тройничных нервов атрофичны, причем одни округлы и темно окрашены, другие овальные и в них хроматолиз. В голубых ядрах (locus coeruleus) отмечается депигментация и выпадение клеток, на месте которых сохранился черный пигмент. На миелиновых препаратах пирамидные пучки бледно окрашены и пронизаны многими мелкими и крупными пустотами, благодаря чему они напоминают «сито». Лобно- и височно-мостовые системы также содержат пустоты. Внутренние отделы медиальных петель и пучки верхних мозжечковых ножек пронизаны мелкими и крупными пустотами. Корешковые волокна лицевых нервов окрашены бледно; по выходе из мозгового вещества в них появляются расширения и булавовидные вздутия. В области пирамидных пучков заметна пролиферация макроглии; в покрове — узелки микроглии. Сосуды всюду полнокровны, их стенки несколько утолщены. На границе основания и покровы варолиевого моста они окружены нерезким лимфоидным инфильтратом.

П р о д о л г о в а т ы й м о з г. В дугообразных ядрах и ядрах боковых столбов имеются выпадения отдельных клеток, среди оставшихся клеток встречаются атрофичные, и боковых столбах и сморщенные. В ядрах добавочных нервов отмечается значительное выпадение клеток, хроматолиз, сморщивание и теневидные формы. От обоих ядер подъязычных нервов осталось по несколько клеток, большинство из них резко изменено с выраженной атрофией и сморщиванием. Количество клеток двигательных ядер блуждающих нервов уменьшено, и большинстве сохранившихся хроматолиз, некоторые клетки сморщены. В дорзальных ядрах X пары и языкоглоточных многие клетки выпали, в большинстве оставшихся хроматолиз, многие из них уменьшены и объеме, округлы и весьма малы, и ядра в них неразличимы. В ядрах нежных и клиновидных пучков наблюдается явное выпадение клеток, оставшиеся атрофичны, резко уменьшены и объеме и пикнотичны. Объем клеток наружных ядер клиновидных пучков, наоборот, несколько увеличен, ядро расположено эксцентрически, и некоторых из них имеется значительное количество желтого пигмента. В клетках желатинозного вещества нисходящей ветви тройничных нервов хроматолиз. Клетки в области шва значительно увеличены и объеме и почти все под-

верглись центральному хроматолизу. В нижних оливах имеются грубые изменения со значительным выпадением клеток на большом протяжении. Большинство сохранившихся клеток атрофичны и пиктоничны, желтый пигмент в них исчезает, можно говорить лишь о пигментной инфильтрации оставшихся клеток. Патологические изменения олив и зубчатых ядер почти одинаковы. В основании продолговатого мозга заметна явная пролиферация глии. Пирамидные пучки полностью перерождены, бледно окрашены и содержат массу крупных пустот. Побледнение распространяется кнаружи и кзади от пирамид на область спино-мозжечковых и спино-таламических систем. Корешковые волокна подъязычных и блуждающих нервов бледно окрашены, имеют расширения и четкообразные вздутия. Сосуды всюду резко полнокровны; крупные сосуды растянуты кровью, стенки их в области шва и пирамид несколько утолщены. В области пирамид и особенно олив, а также в зоне ядер клиновидных пучков сосуды окружены лимфоидным инфильтратом. На границе олив и пирамид имеется мелкоочаговое кровоизлияние.

С п и н н о й м о з г. Мягкая и твердая мозговые оболочки полнокровны, крупные сосуды, в основном вены, растянуты кровью, особенно в передних отделах. Мягкие оболочки несколько утолщены на всех уровнях спинного мозга, больше всего в передних и боковых отделах. В толще твердой оболочки местами заметны мелкие скопления лимфоидных элементов. В области эпидурального пространства на всех уровнях отмечаются кровоизлияния. Стенки сосудов в области оболочек утолщены, отдельные сосуды на уровне верхних поясничных, нижних и средних грудных сегментов окружены лимфоидными элементами. В корешковых нервах средних и нижних грудных сегментов отмечается разрастание фиброцитов.

Ш е й н ы й о т д е л. В передних рогах нижних шейных сегментов пятого, шестого и седьмого сохранилось до половины общего количества ганглиозных клеток, а в верхних сегментах до трети. Огромное большинство этих клеток патологически изменено: они уменьшились в объеме и округлились, клетки лишены отростков и имеют пестрый вид благодаря неполному хроматолизу; другие удлинены, густо окрашены, отростки простираются далеко, большинство их штопорообразно извиты. Отдельные клетки приняли вид «пирамидных» с одним далеко прослеживающимся отростком. Число спаечных клеток уменьшено, они малы. Пролиферация глии наблюдается в передних рогах, боковых и отчасти в задних столбах. В задних рогах количество клеток уменьшено и они имеют малый размер.

На миелиновых препаратах видна гибель белых систем спинного мозга. Значительное побледнение наблюдается на периферии передних, боковых и задних столбов; эта полоса побледнения расширяется в центральной части боковых столбов и переходит в зону более тяжелых изменений; перерождение занимает также весь внутренний пучок задних столбов и внутренние отделы пучка Бурдаха (рис. 2). Передние рога и основание задних окружены хорошо окрашенными волокнами. В передних рогах сохранилась часть волокон, многие из которых весьма тонки и бледно окрашены. На продольных срезах ясно заметно, что миелиновые волокна имеют расширение, четкообразные вздутия и местами подвергаются распаду. Передние корешки бледны, в их пучках масса пустот.

Сосуды всюду полнокровны; в передних рогах и боковых столбах наблюдается разрастание сосудов, особенно заметное на препаратах, импрегнированных по Снесареву. Сосуды задней перегородки окружены лимфоидным инфильтратом, в боковых столбах у многих сосудов заметны скопления лимфоидных элементов, наряду с которыми имеются крупные, округлые, светлые элементы, которые тесно примыкают к стенкам сосудов; это зернистые шары, спутники процессов распада нервной ткани, «мусорщики» по терминологии Снесарева.

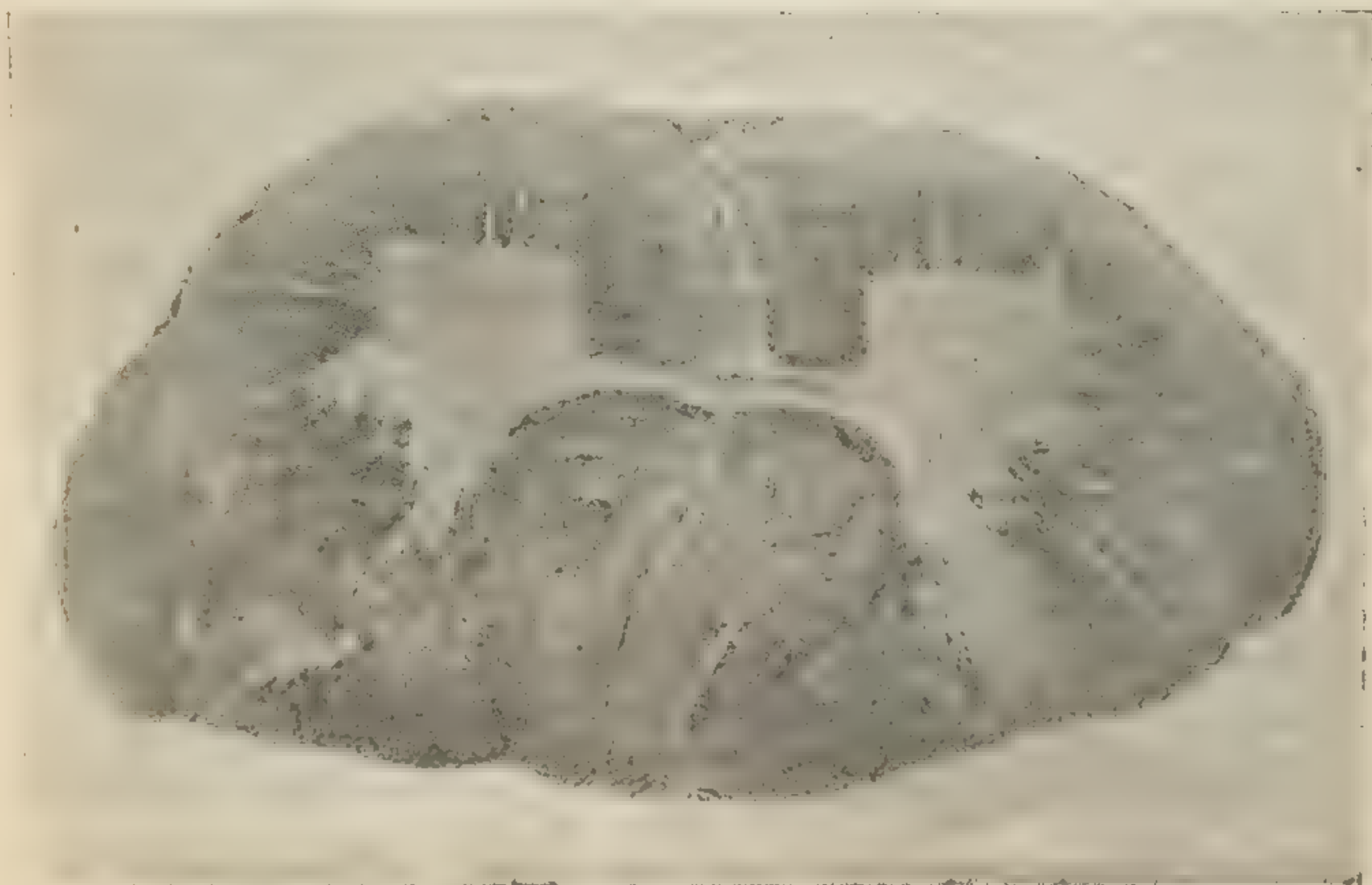


Рис. 2. Перерождение передне-бокового отрезка и задних столбов спинного мозга, шейный отдел.

Г р у д н о й о т д е л. Передние рога атрофичны, только в верхних сегментах сохранилось по нескольку клеток. В передних рогах четвертого-двенадцатого сегментов очень мало клеток, оставшиеся грубо изменены (рис. 3 и 4). Одни из них резко уменьшены, округлы, темно окрашены и лишены отростков, причем от некоторых остались лишь «обрывки». Другие клетки резко склерозированы с длинными, штопорообразно извитыми отростками. Отмечается нейронофагия. Спаечных клеток осталось мало, многие из них атрофичны. В задних рогах клетки меньше обычных, среди них изредка встречается крупная моторная клетка, чаще расположенная ближе к верхушке рога. В боковых и задних столбах найдены узелки микроглии.

В боковых рогах отмечается выпадение клеток, в оставшихся — хроматолиз и пикноз; отдельные клетки сморщены, а единичные увеличены и округлы.

В столбах Кларка наблюдается гибель большинства клеток, во многих сегментах из 30—40 окрашенных тионином препаратов лишь в одном удается обнаружить одну-две клетки, да и в тех обна-

руживается центральный хроматоз; они значительно меньше других клеток, округлые.

В межпозвоночных узлах сохранилось много клеток, но большинство из них изменено: наблюдается хроматоз, атрофия и смор-

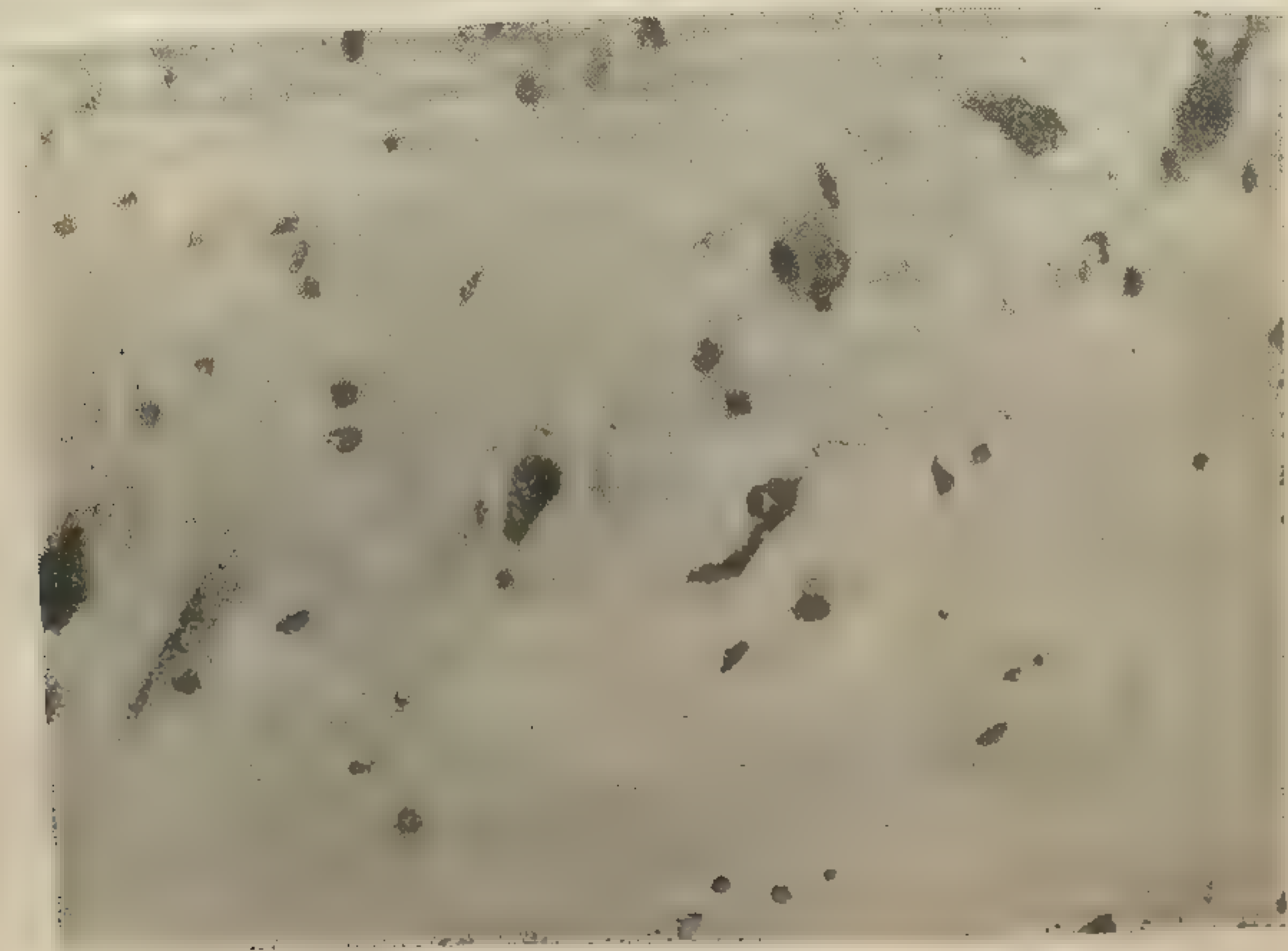


Рис. 3 Склероз клетки переднего рога. Окраска тионином.



Рис. 4. Сморщивание клетки переднего рога. Окраска тионином.

меньше
больше
и смор-

щивание, сателлитоз, пролиферация элементов соединительной ткани и глии.

Имеются значительные изменения в белом веществе. Отмечается резкое побледнение по всей периферии с массами пустот в боковых, передних и задних столбах; оно тянется широкой полосой по всему поперечнику спинного мозга и расширяется в центральных отделах боковых и задних столбов (рис. 5). Наиболее выражены эти изменения в нижних грудных сегментах (десятом-двенадцатом), где сохранились лишь наружные отделы задних столбов и область, окружающая передние рога и основание задних рогов,

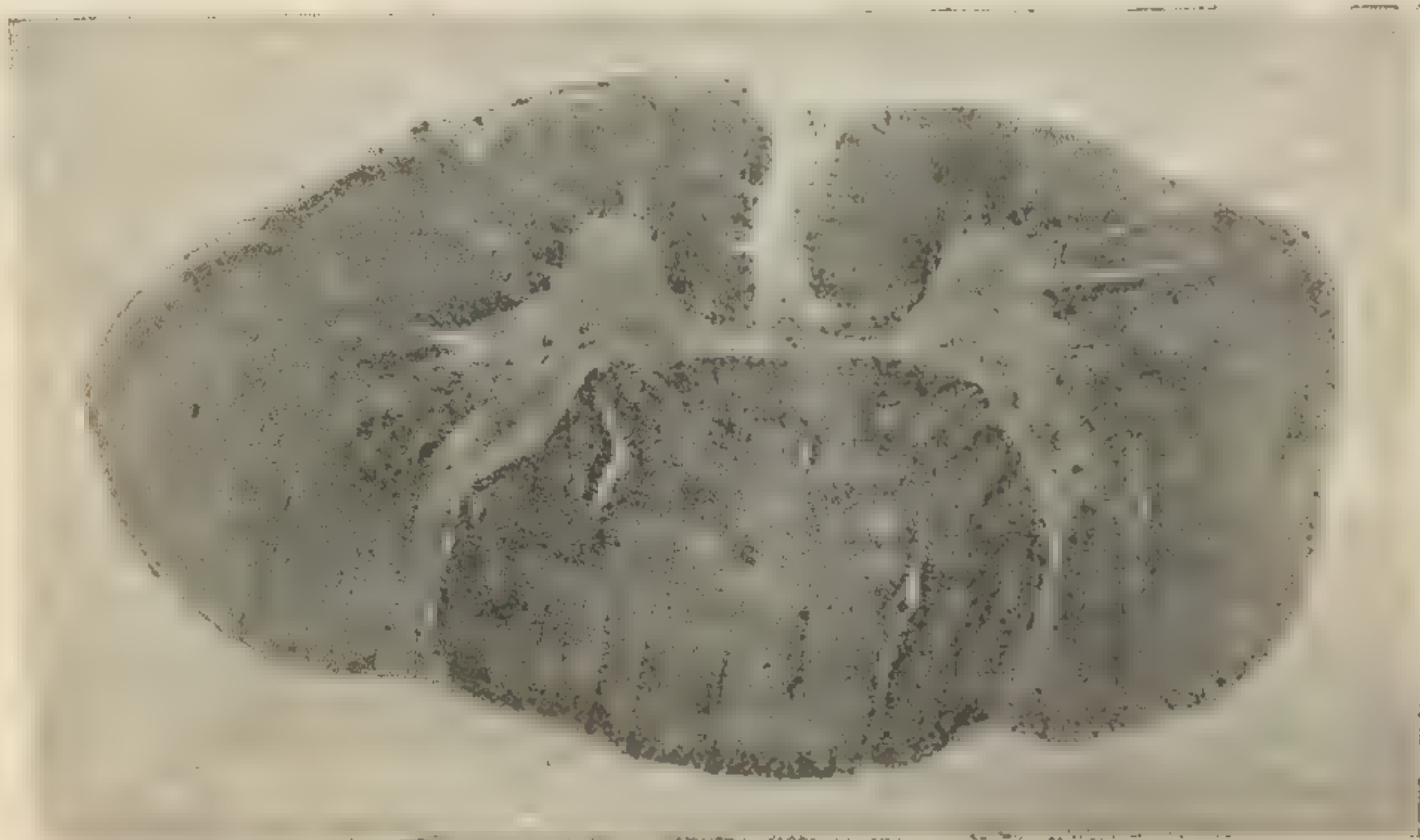


Рис. 5. Перерождение передне-бокового отрезка и задних столбов, грудной отдел.

но и в этих участках много пустот. В верхних сегментах поражение выражено слабее. На препаратах, окрашенных шарлахом, видно, что перерождение происходит во всем центральном отделе задних столбов, задних отделах боковых и передних столбов. В передних рогах почти всех сегментов, особенно нижних, волокон не осталось, лишь изредка видны их обрывки. На продольных срезах заметен распад волокон. Внутримозговые волокна передних корешков бледны, во многих местах имеют расширения, вздутия и подвергаются распаду, в нижних же сегментах их вовсе нет. Передняя белая спайка в нижних сегментах при переходе в передние рога сразу же обрывается. Передние корешки почти всюду бледно окрашены; в них много пустот на месте выпавших волокон. Часть задних корешков тоже бледнее нормы.

Сосуды всюду полнокровны, а в передней щели резко растянуты кровью. Периваскулярные пространства, особенно в боковых столбах, расширены. В передних рогах и боковых столбах имеется заметное разрастание и новообразование сосудов и обнаружены периваскулярные лимфоидные инфильтраты, которые интенсивно выражены и у сосудов задней перегородки. Стенки сосудов задней перегородки и передней щели утолщены.

Пояснично-крестцовый отдел и конский хвост. В передних рогах всех сегментов, особенно второго-четвертого, отмечается почти полное выпадение крупных клеток, поэтому они выглядят «пустыми». Лишь на отдельных препаратах удается обнаружить по одной или по две клетки, и то резко атрофичных, округлых, темно окрашенных, без видимых ядер и отростков. Спаечных клеток мало и они атрофичны. В задних рогах имеется по несколько клеток, слегка меньшего объема, но хорошо окрашен.

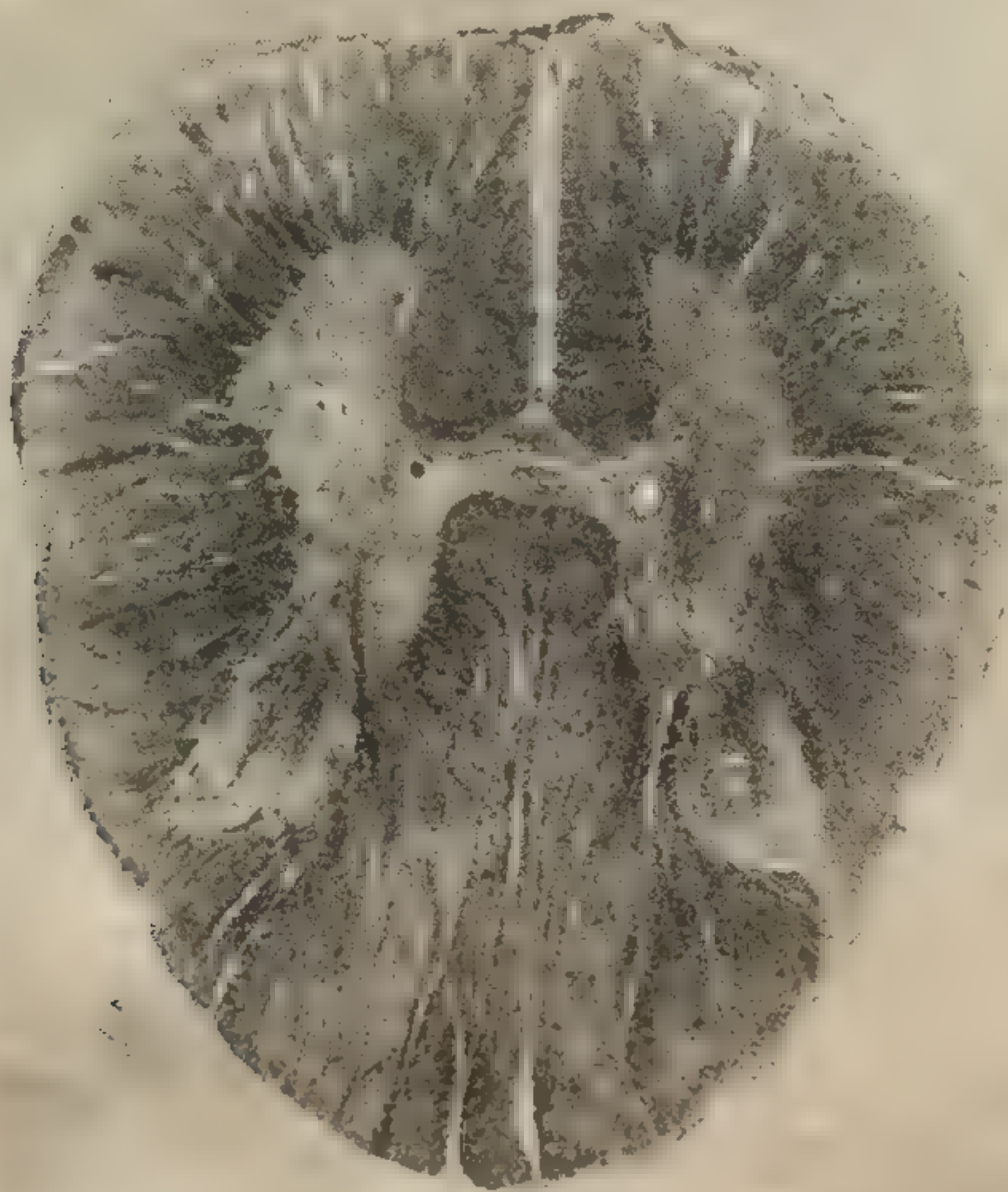
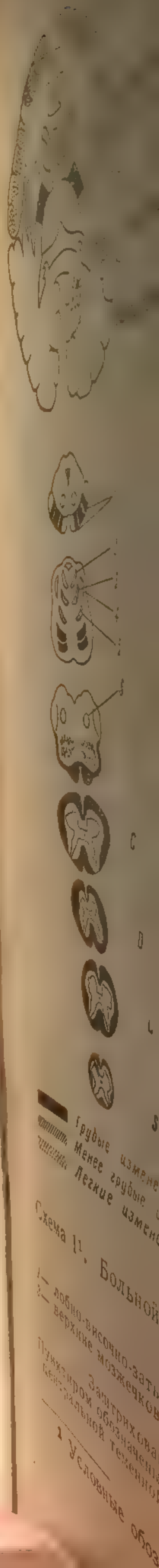


Рис. 6. Перерождение передне-бокового отрезка и задних столбов, поясничный отдел.

ных, с ясно заметным ядром и тигроидом. В боковых передних столбах и в передних рогах наблюдается пролиферация макроглии; в боковых столбах отмечено усиление волокнистой глии. Во всех столбах обнаружено много узелков микроглии.

Серое вещество каждого сегмента окружено широкой полосой грубо измененной нервной ткани. Участок перерождения передних столбов начинается непосредственно у передней белой спайки, доходит до периферии, захватывает боковые столбы и замыкается у задних столбов (рис. 6). Передние рога окружены узкой каймой сравнительно хорошо окрашенных волокон, вся остальная часть боковых столбов резко изменена. В задних столбах перерожден весь центральный участок, кроме наружных отделов. В передних рогах обнаруживаются отдельные, бледно окрашенные, очень тонкие, местами распадающиеся волокна. Большинство корешковых волокон в зоне передних столбов погибло; имеются едва заметные



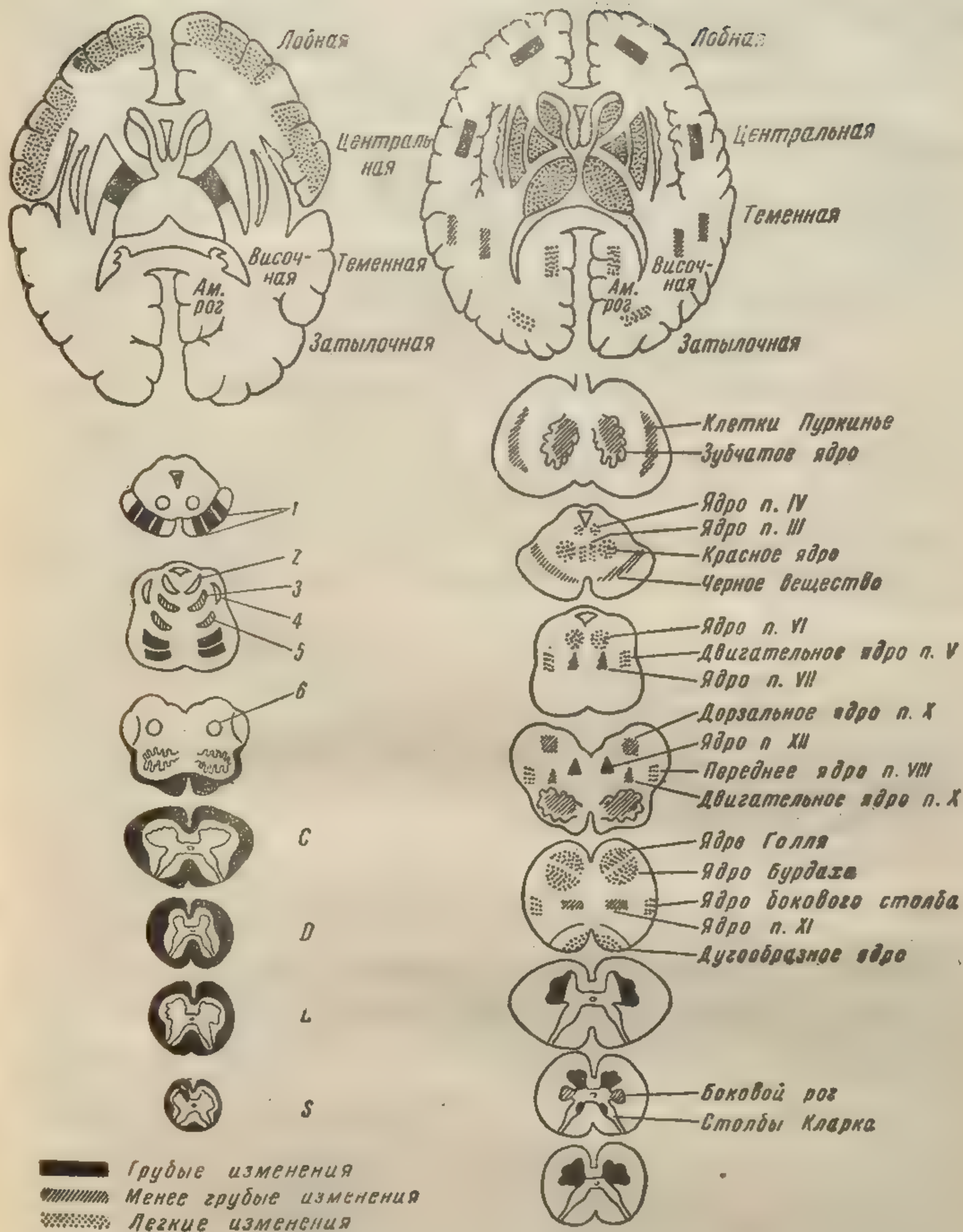


Схема 1¹. Больной К. Схематическое изображение изменений белого и серого вещества.

1 — лобно-височно-затылочно-мостовые пути; 2 — задние продольные пучки; 3 — верхние мозжечковые ножки; 4 — боковая петля; 5 — главная петля; 6 — солитарный путь.

Заштрихованы — очаги пустот в перечисленных путях. Пунктиром обозначены очаги пустот в подкорковом белом веществе, лобной, центральной теменной, затылочной, височной областях и аммоновом роге.

¹ Условные обозначения схемы 1 относятся к схемам 2, 3, 4.

отдельные тоненькие волокна, а чаще всего их обрывки. В передней белой спайке много атрофичных тонких волокон, которые при входе в передние рога сразу же обрываются. Передние корешки бледно окрашены, а местами и вовсе не окрашены; в их пучках много пустот, количество волокон резко уменьшено. Многие из задних корешков тоже бледны. На продольных срезах нужно отметить побледнение волокон, большая часть которых имеет расширения, вздутия и переходит в зону распада, где заметны лишь отдельные обрывки волокон.

Сосуды повсеместно полнокровны, периваскулярные пространства расширены. Стенки сосудов передней щели, задней перегородки и отчасти боковых столбов утолщены; сосудистые лимфоидные инфильтраты обнаружены в боковых столбах и передних рогах.

Пучки волокон конского хвоста, за исключением отдельных, бледно окрашены. В них видно много крупных и мелких пустот, местами переходящих в крупные очаги запустения. Сосуды резко полнокровны; их много в бледных пучках; стенки некоторых сосудов утолщены.

Прилагается схематическое изображение перерождений белого вещества и изменений серого вещества в центральной нервной системе (схема 1).

Э п и к р и з. Женщина 49 лет, продолжительность болезни — 8 лет. Болезнь началась со слабости сначала правой, а затем и левой ноги. Нарушение речи и глотания, т. е. бульбарные явления, появилось через 6 лет от начала болезни.

Данные микроскопического исследования нашего первого случая показали, что гистопатологические изменения в центральной нервной системе значительно распространены.

Наиболее тяжело поражены клетки передних рогов на всем протяжении спинного мозга, но сильнее всего в пояснично-крестцовых сегментах, где не сохранилось ни одной нормальной крупной клетки. Большие изменения найдены в клетках ядер XII, X, IX, VII черепномозговых нервов, а также в третьем и пятом слоях двигательной коры головного мозга. Особенно отчетливо видны изменения клеток столбов Кларка, которые во многих сегментах вообще лишены клеток. Отчетливо изменены клетки боковых рогов спинного мозга, ядер XI, VIII (переднего), III нервов, олив, черного вещества ножки, клеток Пуркинье, зубчатых ядер мозжечка и остальных отделов коры больших полушарий.

Перерождения белых волокон отчетливо выражены в продолговатом и спинном мозгу, особенно в нижних сегментах последнего. Перерождены боковые, передние и задние столбы спинного мозга, пирамидные пучки и продолго-

ватом мозгу, варолиевом мосту, ножке мозга и внутренней капсуле. Перерождения в подкорковом белом веществе коры полушарий выражаются в виде пустот и «дырчатости» ткани. Медиальная петля и верхние мозжечковые ножки пронизаны пустотами.

Пролиферация микроглии наблюдается в основном в коре больших полушарий, макроглии — в подкорковом белом веществе.

Мягкие оболочки спинного мозга оказались несколько утолщенными, сосуды всюду полнокровны, стенки их в передней щели, задней перегородке спинного мозга и в мозговом стволе утолщены. Вокругсосудистые лимфоидные инфильтраты обнаружены главным образом в передних рогах и боковых столбах грудного и шейного отделов спинного мозга и в продолговатом мозгу.

Несмотря на распространенные изменения в центральной нервной системе, все же на первом месте стоит патология крупных моторных клеток передних рогов спинного мозга, ядер черепномозговых нервов, клеток третьего и пятого слоев передней центральной извилины и перерождение пирамидных пучков на всем протяжении. Интенсивность этих патоморфологических изменений нарастает в нижних отделах мозгового ствола и особенно в спинном мозгу.

Сопоставление клинических и патоморфологических данных показывает, что в этом первом случае они почти полностью совпадают. Так, параличи и грубая атрофия скелетных мышц соответствовали гибели клеток передних рогов спинного мозга и перерождению пирамидных пучков. Отсутствие ахилловых рефлексов явилось следствием полной гибели клеток передних рогов поясничного утолщения. Бульбарный синдром с анартрией соответствовал тяжелым изменениям клеток ядер IX, X, XII пар черепномозговых нервов. Парез лицевых нервов явился результатом частичной гибели клеток ядра VII пары нервов и перерождения пирамидных пучков. Расстройство чувствительности, обнаруженное при жизни больного, было результатом перерождения задних столбов.

В приведенном случае следует подчеркнуть следующие важные моменты: заболевание началось с дистальных отделов нижних конечностей, затем перешло на верхние и, наконец, присоединились бульбарные расстройства. Гибель нервных клеток в передних рогах и перерождение волокон

передне-бокового отрезка и задних столбов пояснично-крестцовых сегментов спинного мозга вызвали первые клинические симптомы заболевания. Патоморфологические изменения изображены на схеме 1, где ясно видны и перерождения в задних столбах.

Больной И., 53 лет, поступил в неврологическое отделение Центральной клинической больницы имени Н. А. Семашко Министерства путей сообщения СССР 7/II 1944 г., умер 13/VII 1944 г.

При поступлении жаловался на отсутствие активных движений и боли в ногах и руках, общую слабость.

В детстве перенес корь, в 1934 г. — малярию.

Анамнез настоящего заболевания. Считает себя больным 2 года. В июле 1942 г. после длительной ходьбы заметил слабость левой ноги, постепенно нараставшую, стал хромать, через год появилась слабость и правой ноги, а несколько позже и рук. К ноябрю 1943 г. больной не мог двигать руками и ногами: сидеть в кресле мог не дольше 1—1½ часов. С лета 1943 г. заметил нараставшее похудание мышц ног и рук. В феврале 1944 г. стал отмечать затруднение при дыхании; речь и глотание были нормальны.

Больной правильного телосложения, среднего роста, резко истощен. Внутренние органы без отклонений от нормы. Артериальное давление 145/85 мм. Рентгеноскопия грудной клетки особых изменений не обнаружила.

Черепно-мозговые нервы. Отмечается атрофия мышц языка.

Активные движения левых конечностей резко ограничены, сгибает ногу в коленном суставе, шевелит пальцами ног и рук. Движения правых конечностей сохранены в большем объеме: самостоятельно поднимает ногу кверху, сгибает в коленном суставе, производит легкое тыльное сгибание стопы; правую руку сгибает в локтевом суставе, с трудом сгибает пальцы и кулак. Обе стопы свисают, больше слева. Сила всех конечностей крайне ослаблена. Мышечный тонус рук понижен, но на фоне общей гипотонии имеется некоторое повышение тонуса пронаторов и сгибателей, тонус ног повышен по пирамидному типу. Больной не ходит, самостоятельно не садится.

Атрофия мышц голеней, особенно передне-наружных групп; уплощение четырехглавых мышц и сгибателей голеней. Резкая атрофия мелких мышц кистей — межкостных, возвышений большого пальца и мизинца. Атрофия мышц предплечий, плеч, плечевого пояса, нерезко атрофированы затылочные мышцы. Наблюдаются фибриллярные подергивания в мышцах кистей, предплечий, плеч, голени, но также в мышцах, клинически еще не измененных. Чувствительность не расстроена.

Рефлекторная сфера. Зрачки правильной формы, хорошо реагируют на свет и конвергенцию. Конъюнктивальные и корнеальные рефлексы живые; глоточный рефлекс понижен. Перистальтические рефлексы на руках слегка повышены. Сухожильные рефлексы с двуглавых и трехглавых мышц очень живые, слева выше. Коленные и ахилловы повышены, с расширенной зоной; из брюшных рефлексов сохранены лишь верхние. Патологические рефлексы Россолимо и Бехтерева с обеих сторон. Функция сфинк-

теров не нарушена; отмечаются запоры. Кисти и стопы синюшны, слегка отечны.

П с и х и к а. Сознание ясное, полностью ориентирован, слезлив, забывчив, рассеян.

В моче изменений нет. Кровь: Hb 76%, эр. 4 500 000, л. 7000; лейкоцитарная формула без изменений. Реакция Вассермана отрицательна в крови и спинномозговой жидкости. Состав последней:

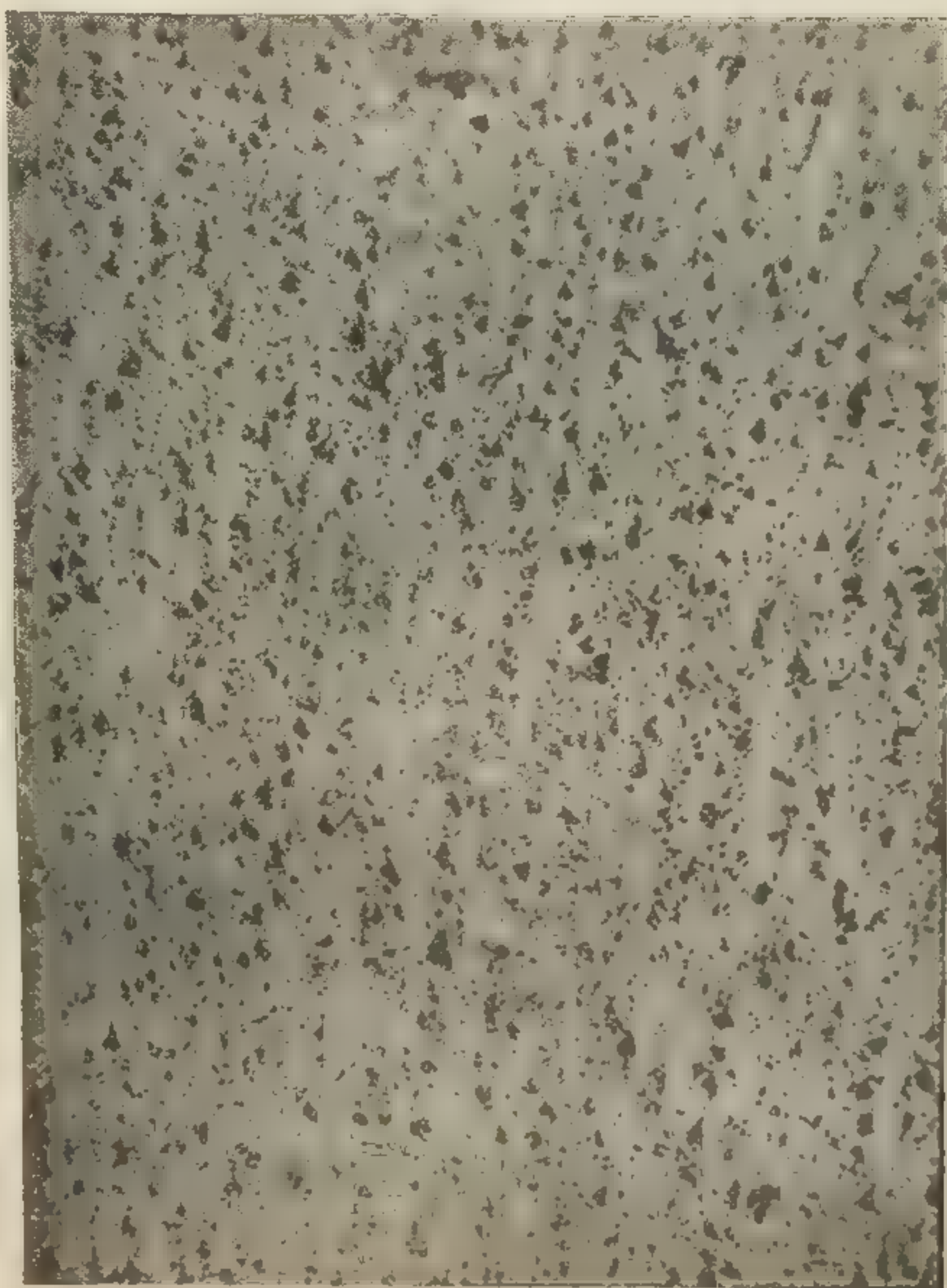


Рис. 7. Передняя центральная извилина. Атрофия коры, выпадение клеток Беца, пролиферация глии. Окраска тионином.

белок 0,26%, цитоз 1; белковые реакции нормальны. При исследовании электровозбудимости мышц голеней выявляется грубая реакция перерождения.

Состояние больного прогрессивно ухудшалось, нарастала атрофия мышц и общая слабость.

Данные объективного исследования 16/IV 1944 г. Движений в конечностях нет. Обе стопы свисают, кисти пронированы, пальцы полусогнуты. При попытке встать голова свисает впереди, удержать ее в вертикальном положении не может. Речь стала медленной, не совсем ясной. Брюшные рефлексы не вызываются. 1/VI 1944 г. мягкое небо свисает, глоточный рефлекс

резко понижен, речь с носовым оттенком, наблюдается поперхивание. Язык резко атрофичен; с трудом высовывает кончик языка. Щеки впалы, но жевательные мышцы хорошо напрягаются, фибриллярные подергивания стали редкими, временами совсем исчезают; но они постоянно отмечаются с обеих сторон в большой грудной мышце, сила которых сохранена, атрофии нет. Сухожильные рефлексы с двуглавых мышц и ахилловы снижены. В середине июня больной перестал говорить и объяснялся знаками. 13/VII 1944 г. скончался от паралича дыхания.

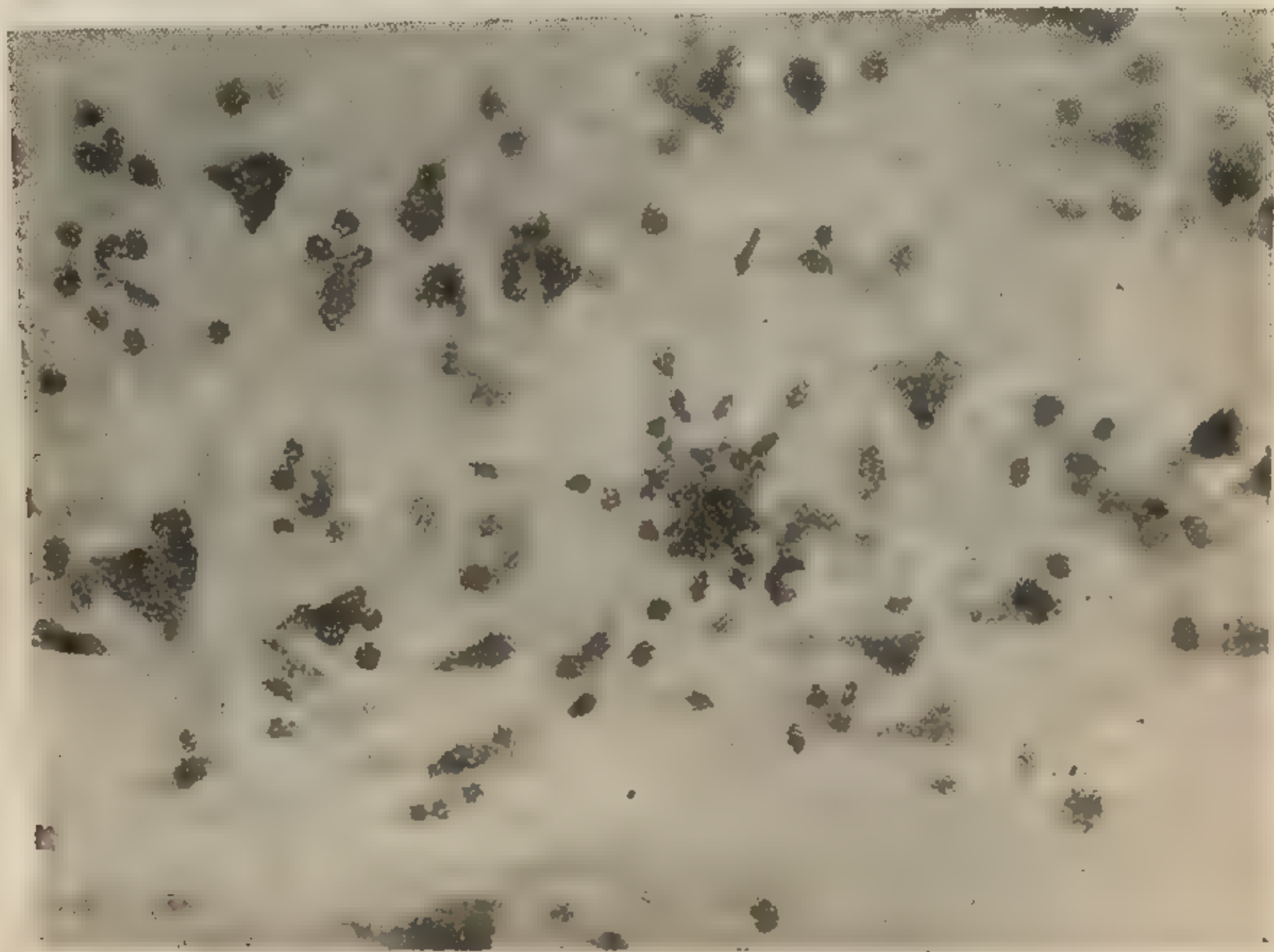


Рис. 8. Задняя центральная извилина. Глубокие слои, нейронефазия. Окраска тионинем.

Данные микроскопического исследования. Сосуды мозговых оболочек резко полнокровны, крупные сосуды растянуты кровью. Местами мягкая оболочка рыхло спаяна с твердой. На уровне центральной, лобных извилин и аммонова рога отмечаются кровоизлияния в мягкие оболочки. Эластическая оболочка некоторых крупных сосудов и коре разрыхлена, несколько утолщена.

Кора больших полушарий несколько атрофична, извилины слегка запали. Во втором-пятом слоях отмечается явное выпадение пирамидных клеток (рис. 7); во втором и третьем слоях много крупных очагов запустений. В глубоких слоях встречаются лишь единичные клетки Беца, из которых многие находятся в состоянии нейронефазии (рис. 8). Большинство из них изменено, наблюдается заполнение пигментом лишь отдельных клеток глубоких слоев, а хроматолиз, атрофия и сморщивание клеток со штопорообразно извитыми отростками — чаще в третьем и пятом слоях коры. Пролиферация глии наблюдается как в коре, так и в подкорковом белом веществе, во втором и третьем слоях коры преобладает мик-

роглия, ос-
имеется мк-
В слое
где волокна
образными в-
но в среде них
ковом белом ве-
простираются
(рис. 9).

Рис. 9.

Сосуды в
отмечается и
пространства
ных сосудов
второго слоя
сосуды окру
встречается
(рис. 10).

Указанн
В мозоли
На продольн
четкообразно
Область
в основном с
ных, изредка
хвостатого я
из оставших
4 О. А. Хонд

роглия, особенно ее палочковидные формы. В белом веществе также имеется много узелков микроглии.

В слое радиарных волокон отмечается заметное выпадение, многие волокна бледно окрашены, истончены, с расширениями и четкообразными вздутиями. Тангенциальные волокна сохранены лучше, но и среди них встречаются тоненькие, бледные волокна. В подкорковом белом веществе много крупных и мелких пустот, которые простираются вместе с пучками волокон до глубоких слоев коры (рис. 9).



Рис. 9. Орбитальная кора. Подкорковое белое вещество, крупные пустоты, гибель ткани.

Сосуды всюду полнокровны. Во втором-третьем слоях коры отмечается их разрастание и новообразование, периваскулярные пространства расширены. Эластическая оболочка единичных крупных сосудов слегка разрыхлена. В стенках некоторых капилляров второго слоя отлагается жир. В подкорковом белом веществе многие сосуды окружены скоплениями лимфоидных элементов. Местами встречается пролиферация периваскулярной олигодендроглии (рис. 10).

Указанные изменения имеются во всех областях коры, но больше всего в двигательной зоне.

В мозолистом теле, особенно в его передних отделах, и в семиновальном центре отмечается разрежение ткани и очаги запустений. На продольных срезах миелиновые волокна местами расширены, четкообразно вздуты и подвергаются распаду.

Область подкорковых образований. Клетки в бледных ядрах в основном сохранены, среди них немало атрофичных и пикнотичных, изредка встречаются тeneвидные формы. В скорлупе и головке хвостатого ядра отмечается выпадение крупных клеток, во многих из оставшихся — центральный хроматоллиз. Окрашенные тионином

препараты показывают явную пролиферацию глии в белых волокнах бледных ядер и особенно скорлупы. В зрительном бугре с обеих сторон наблюдается заметное выпадение многих клеток; в оставшихся клетках отмечается центральный хроматолиз и увеличение их объема с краевым расположением ядер. В клетках паравентрикулярных ядер и подбугорного тела — лишь центральный хроматолиз. В мамиллярных телах отмечается хроматолиз многих клеток.

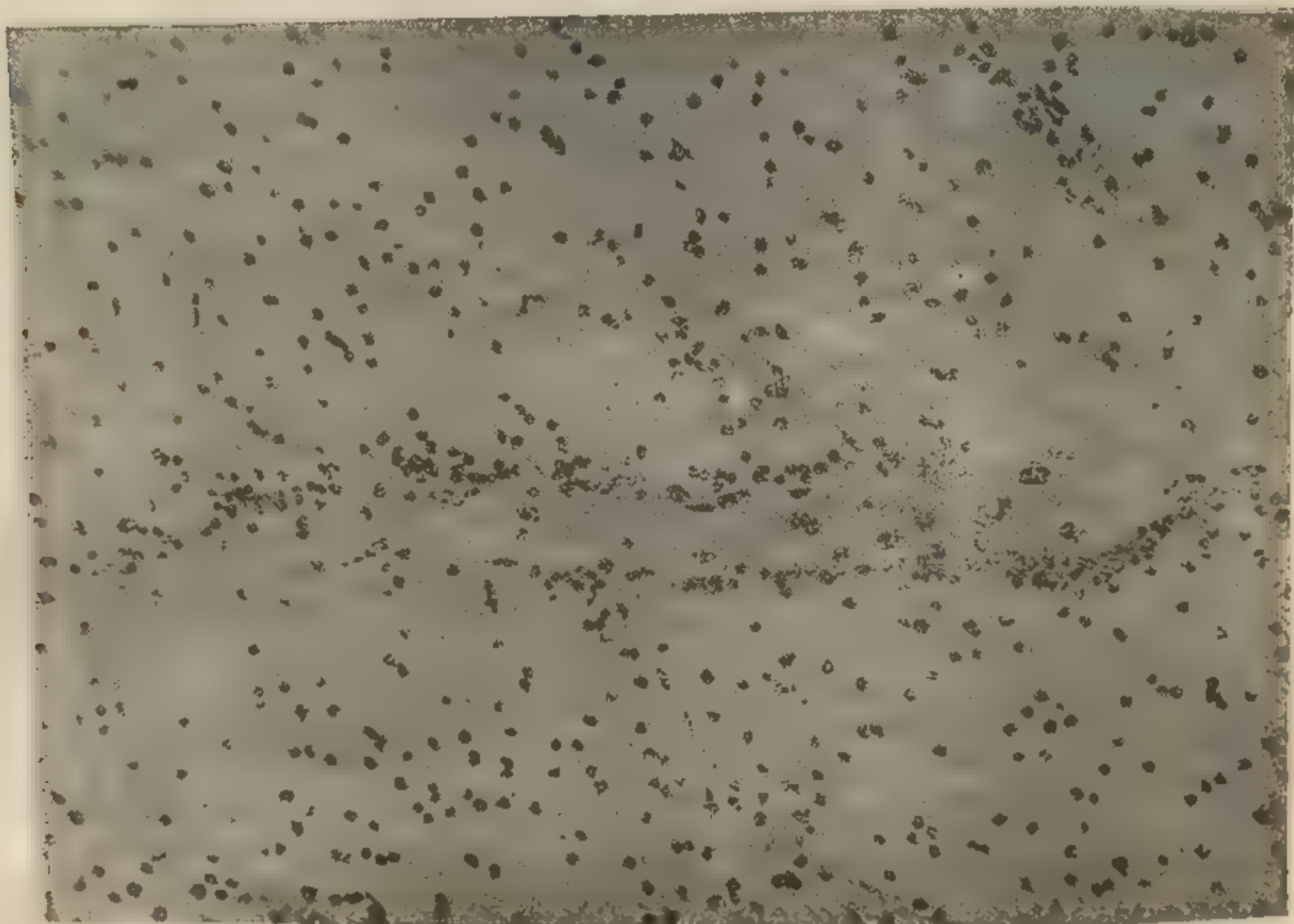


Рис. 10: Лобная область. Подкорковое белое вещество, пролиферация периваскулярной олигодендроглии. Окраска тионином.

Заднее бедро и колено внутренней сумки окрашены весьма бледно, в них заметна масса пустот, переходящих в крупные очаги запустений (рис. 11 и 12). Миелиновые волокна вздуты, имеют много четкообразных утолщений, местами распадаются. Пучки волокон зрительного бугра, бледных ядер и отчасти скорлупы бледно окрашены.

Сосуды этой области всюду полнокровны. В области внутренней сумки обнаружены вокругсосудистые лимфоидные инфильтраты (рис. 13), имеется заметная пролиферация периваскулярной олигодендроглии в скорлупе, бледных ядрах и головке хвостатого ядра.

Кора мозжечка и зубчатые ядра. Зернистый слой в коре мозжечка хорошо сохранен. Наблюдается явное выпадение; в слое крупных клеток (клеток Пуркинье) имеются участки, где нельзя обнаружить ни одной клетки. Оставшиеся клетки изменены: одни из них резко уменьшены, округлены и лишены отростков, другие сморщены, тeneвидны, атрофичны, с удлинённым телом и далеко прослеживающимся штопорообразным отростком. Отдельные крупные клетки весьма причудливо изменены. Они буквально «высохли», весьма бледно окрашены и удлинены (рис. 14).

50
затылочная
хроматолиз
и окраска
подкоркового

Рис. 11. Перерожд.

Рис. 12. Гне

В зубчатых ядрах также отмечается явное выпадение клеток; часть оставшихся клеток заполнена пигментом, у других отмечается хроматолиз и атрофия, причем отдельные клетки резко уменьшены и округлы. Скучные лимфоидные инфильтраты встречаются в белом подкорковом веществе.

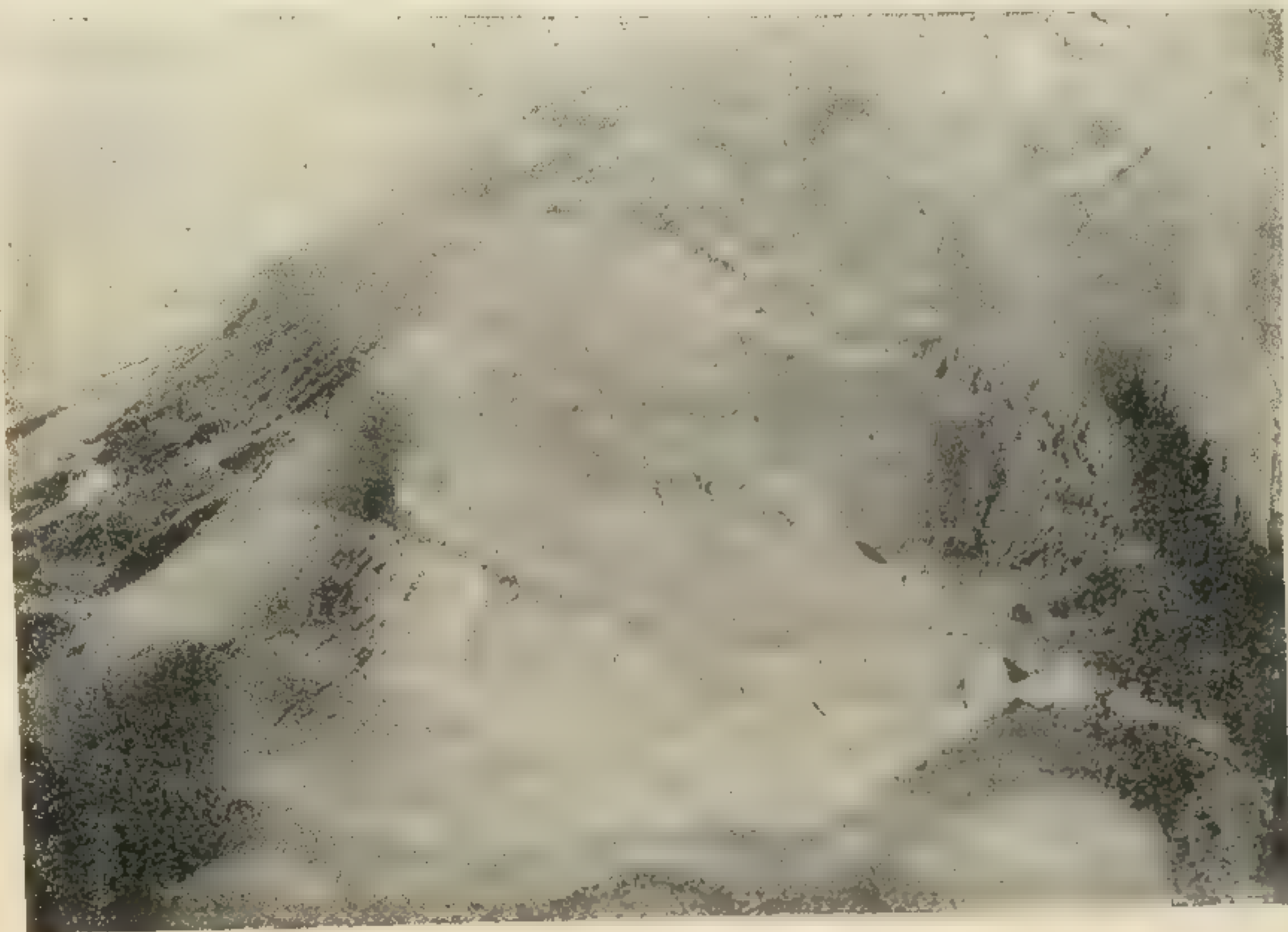


Рис. 11. Перерождение волокон внутренней сумки.

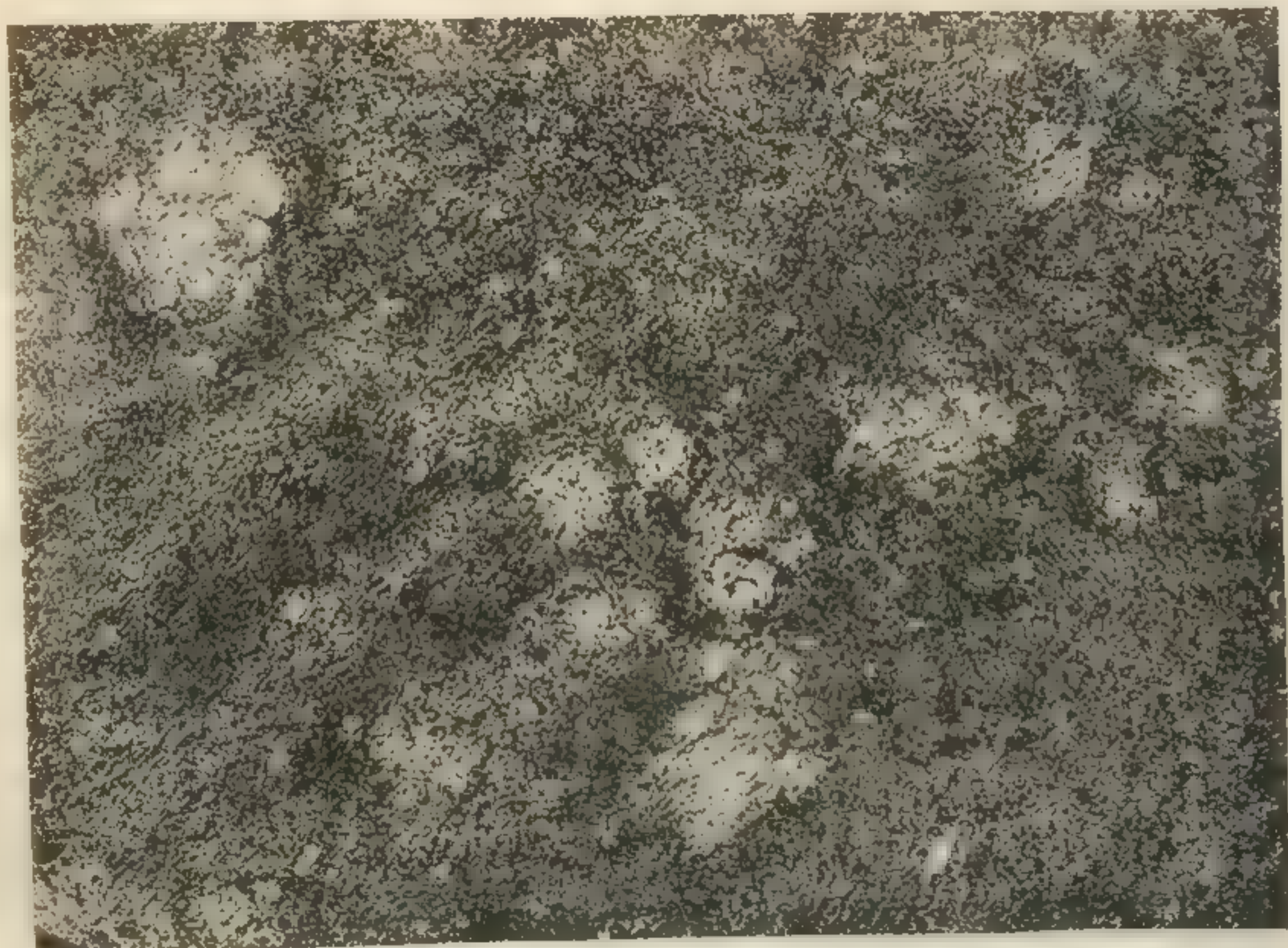


Рис. 12. Гибель волокон внутренней сумки

Мозговой ствол. Клетки ядер черепномозговых нервов изменены, в них наблюдается выпадение, атрофия, хроматолиз и сморщивание. Особенно сильно пострадали ядра VII, V, IX, X,



Рис. 13. Внутренняя сумка. Сосуды с лимфоидным инфильтратом, пролиферация микроолигодендроглии. Окраска тионином.

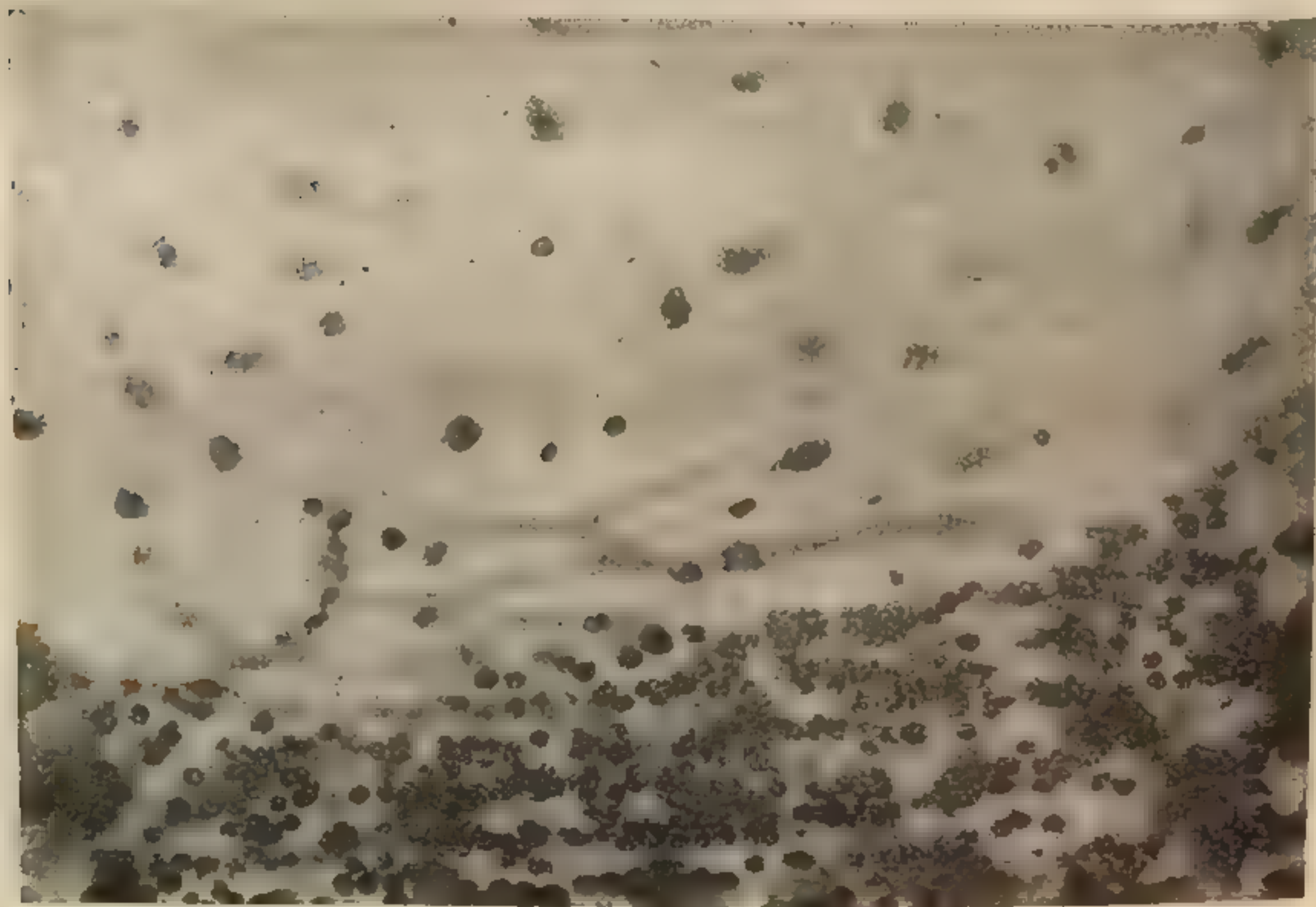


Рис. 14. Хроническое изменение клетки Пуркинье. Окраска тионином.

XI и XII пар нервов. Подверглись изменению клетки черного вещества ножки, красных и голубых ядер (*locus coeruleus*) и задних столбов, очень сильно клетки олив; оставшиеся в оливах клетки

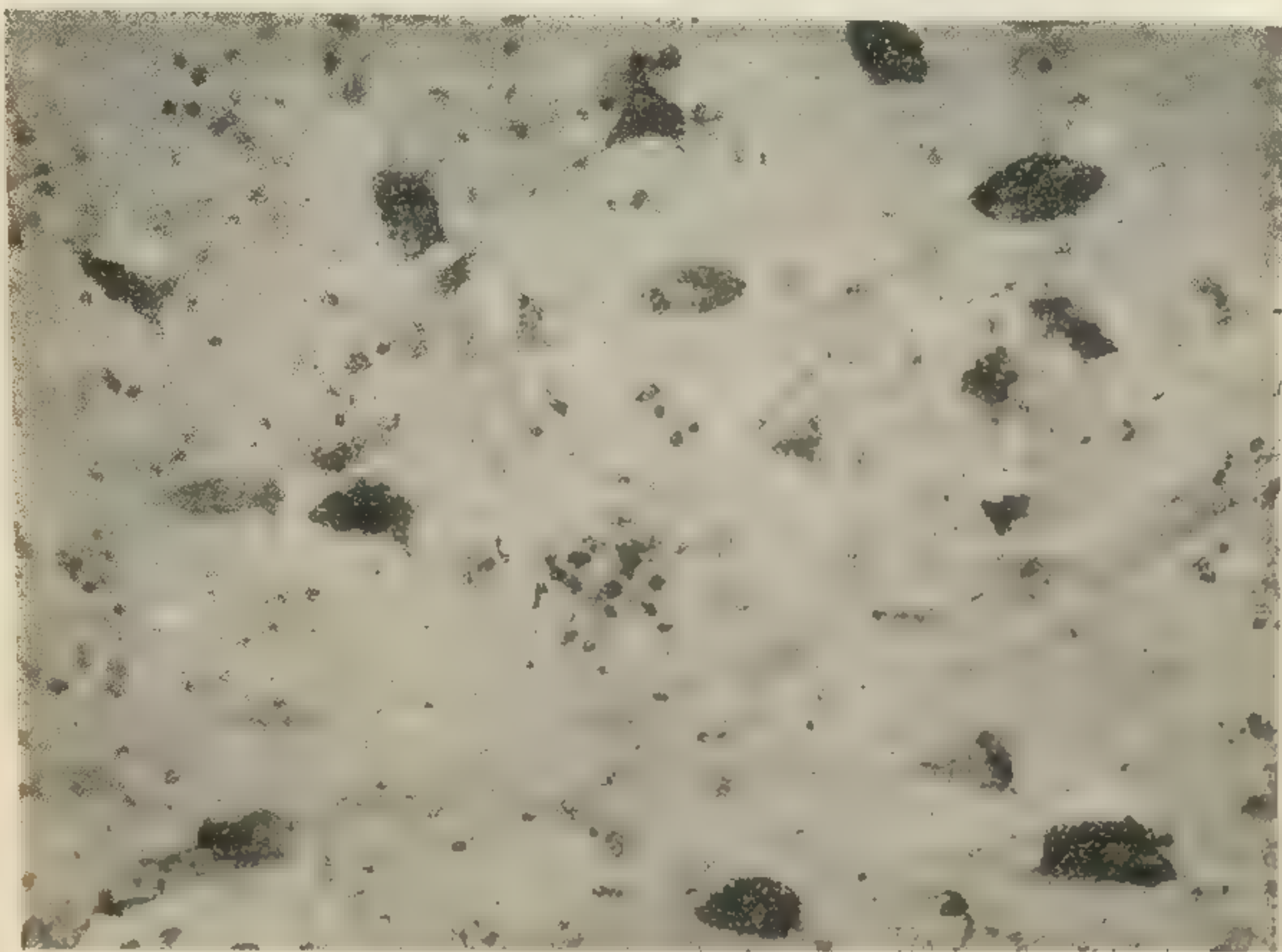


Рис. 15. Нижнее двухолмие. Выпадение клеток, нейронофагия. Окраска тионином.

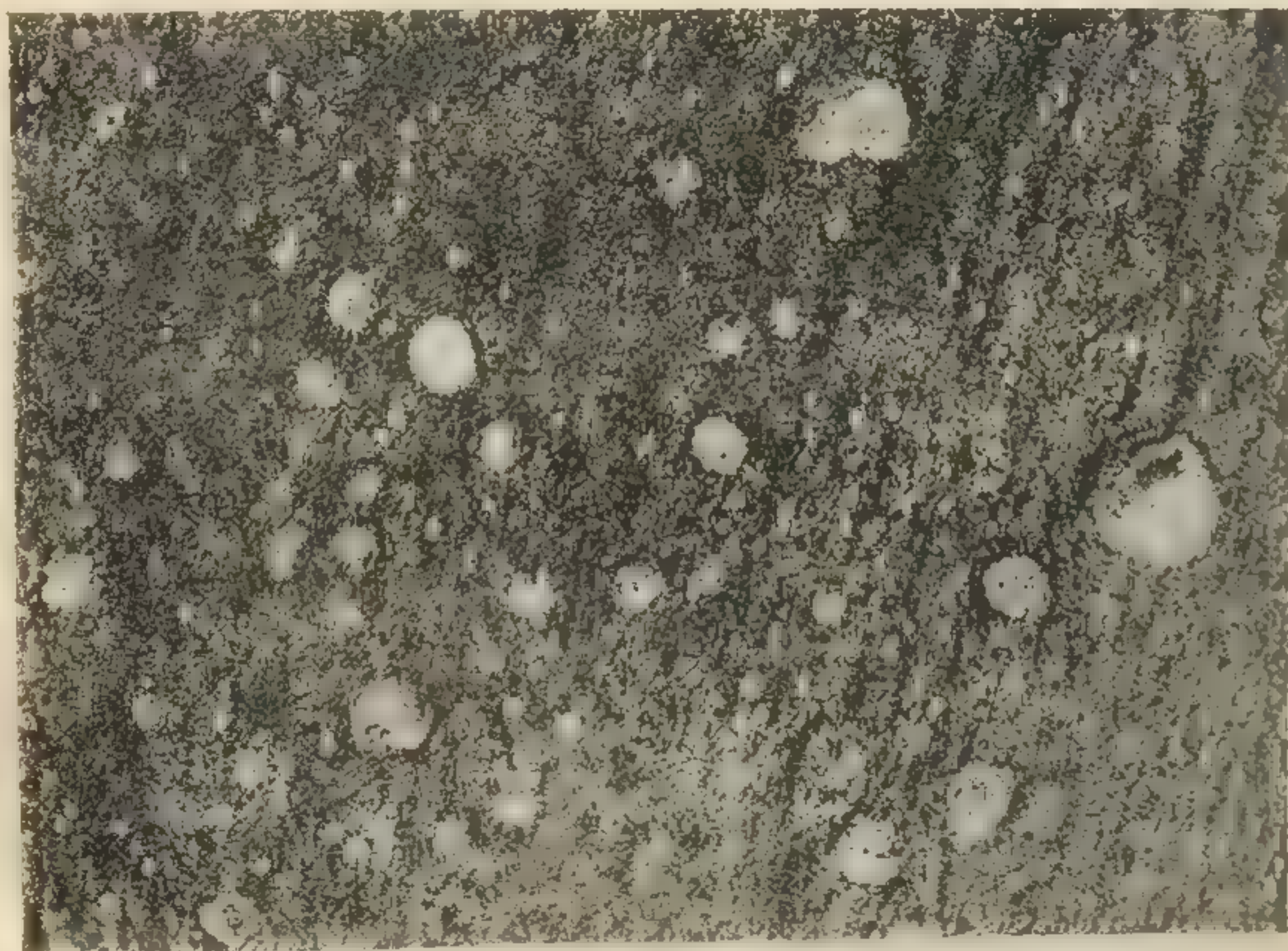


Рис. 16. Варолиев мост. Гибель волокон, очаги пустот в верхней мозжечковой ножке.

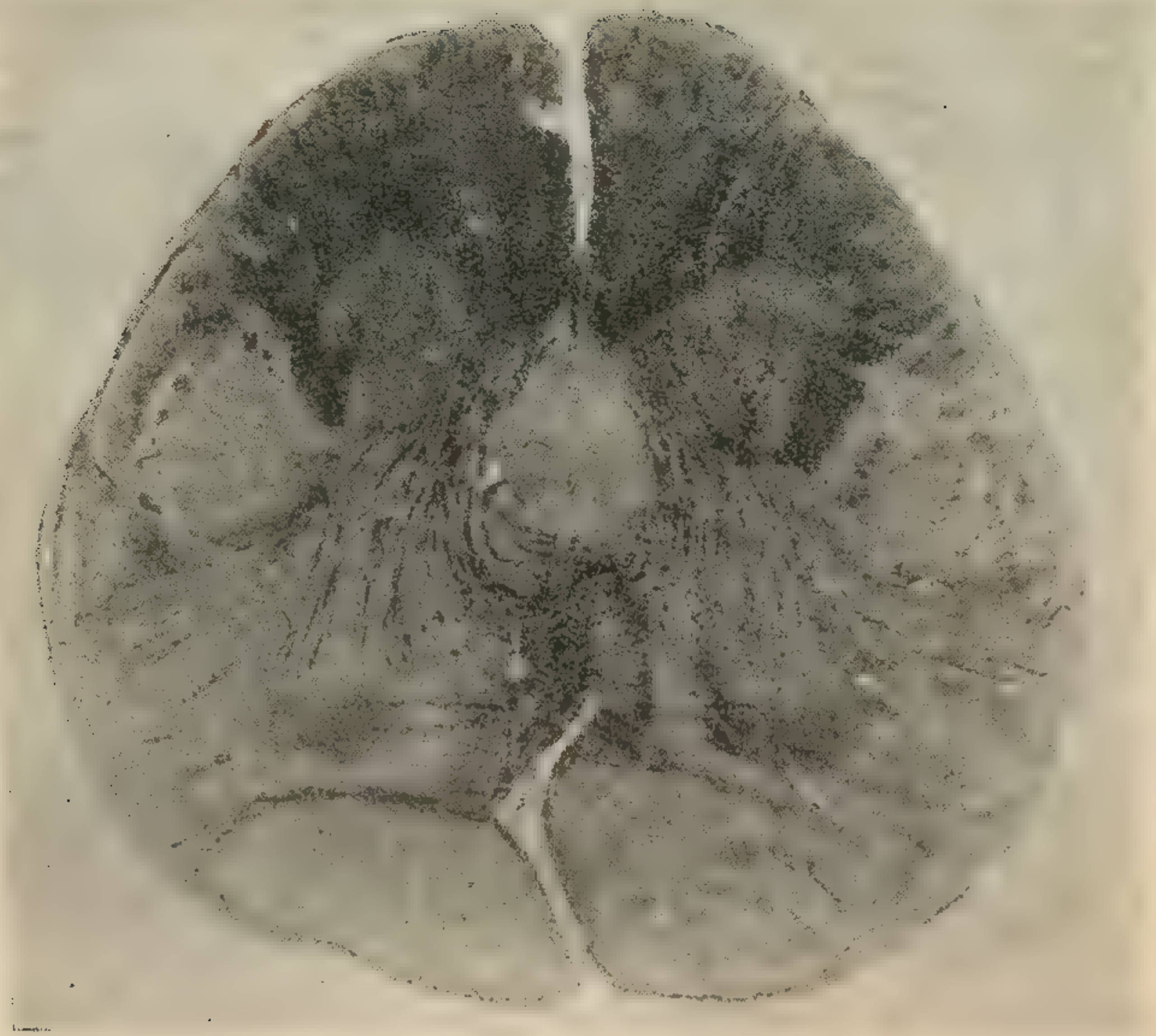


Рис. 17. Продолговатый мозг. Перерождение пирамид.

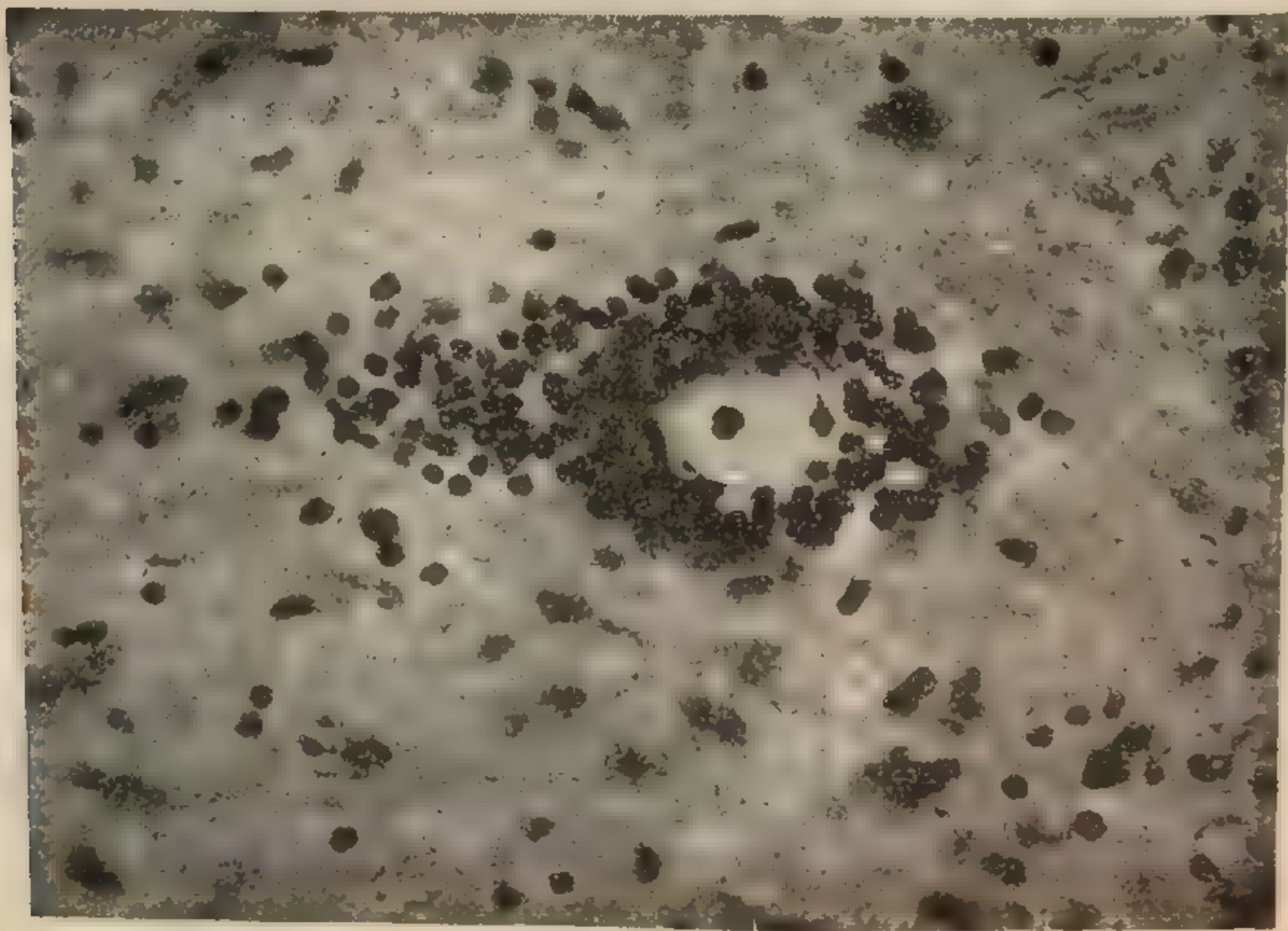


Рис. 18. Варолиев мост. Сосуд с лимфоидным инфильтратом. Окраска по ван Гизону.

16617455
резко
В
и ядер

Рис. 19. Варолиев
филь

Рис. 20. Пр
ным инф

увеличены в объеме, в них отмечается хроматолиз, некоторые же резко уменьшены, пикнотичны.

В области красных ядер, черного вещества, четверохолмия и ядер блуждающих нервов отмечена нейронофагия (рис. 15).



Рис. 19. Варолиев мост. Сосуды с лимфоидным инфильтратом. Окраска тионином.

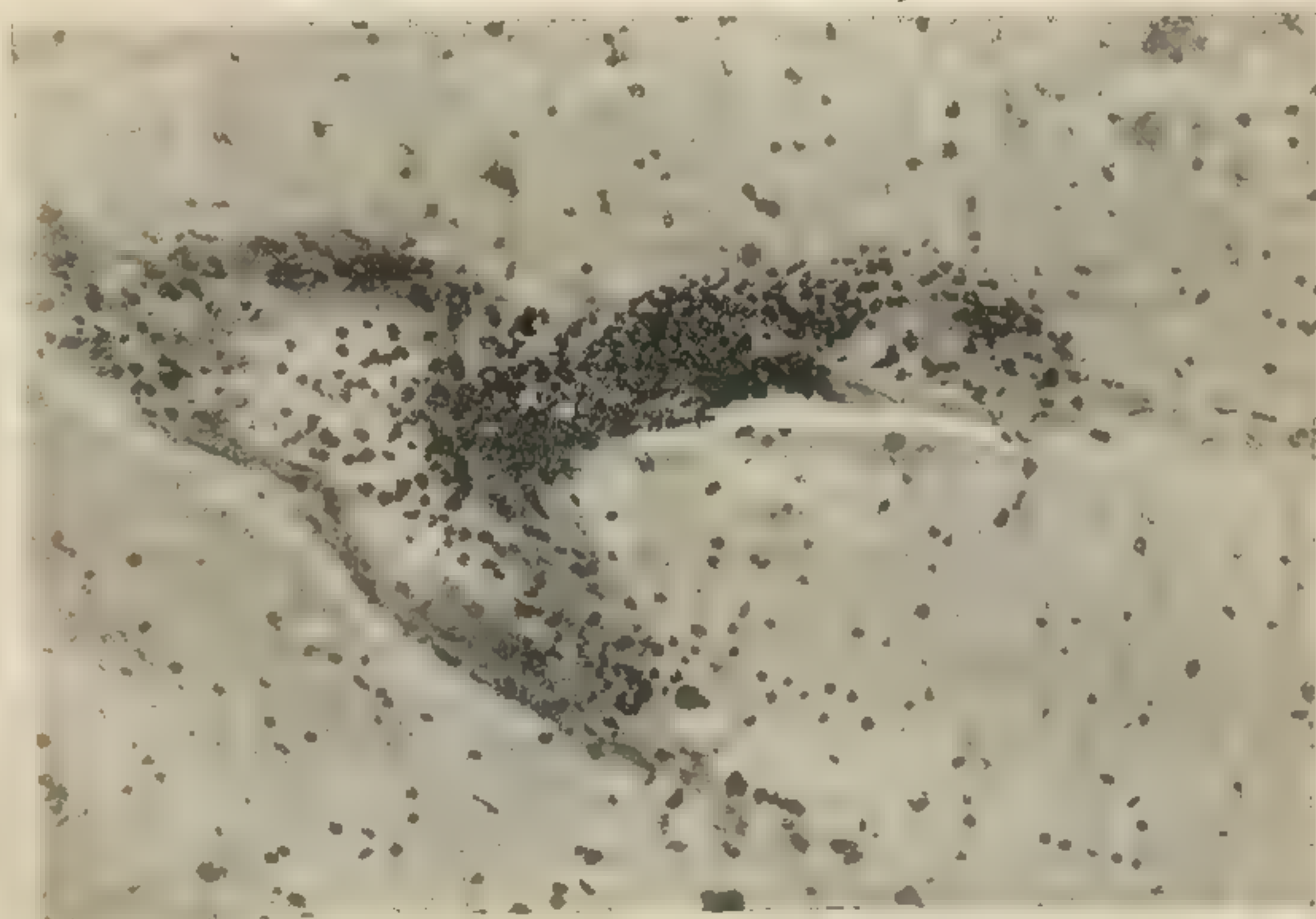


Рис. 20. Продолговатый мозг. Сосуд с лимфоидным инфильтратом. Окраска по ван Гизону.

Пирамидные пучки на всем протяжении подверглись перерождению, особенно в продолговатом мозгу (рис. 16 и 17); в процесс вовлечены также волокна задних продольных пучков, верхних мозжечковых ножек, медиальной и боковой петли, корешковые волокна глазодвигательных и подъязычных нервов.

Сосуды на этом уровне всюду полнокровны, вены растянуты кровью. В области олив, ядер X пары, наружных ядер клиновидных пучков и пирамид обнаружены выраженные околосоудистые лимфоидные инфильтраты, отчетливая инфильтрация сосудистых стенок и адвентициальных пространств, что привело к резкому сужению и закрытию их просвета (рис. 18, 19, 20 и 21).

С п и н н о й м о з г. Мозговые оболочки полнокровны, сосуды растянуты кровью, стенки их утолщены. Мягкие оболочки в нижних отделах тоже утолщены, особенно к передней щели. Эпидуральное пространство свободно.

В передних рогах шейных сегментов сохранилась треть общего количества клеток, остальные погибли. В грудных и особенно в пояснично-крестцовых сегментах сохранились лишь единичные, патологически измененные клетки. Передние рога пояснично-крестцовых сегментов выглядят пустыми, оставшиеся клетки увеличены в объеме, диффузно окрашены, ядра в них неразличимы, другие же клетки округлы, резко уменьшены в объеме, очень густо окрашены. Во многих местах имеется нефронофагия. При специальной окраске видна фрагментация отростков и гибель нейрофибриллярной сети (рис. 22). В боковых рогах и в области столбов Кларка заметна гибель многих клеток, оставшиеся клетки атрофичны, сморщены (рис. 23). В клетках столбов Кларка хроматолиз; некоторые из этих клеток атрофичны, сморщены; в нижних грудных сегментах их почти не осталось. В передних рогах и боковых столбах заметна пролиферация глии. В межпозвоночных узлах наблюдается выпадение клеток; наряду со сравнительно хорошо сохранившимися клетками имеется много атрофичных, во многих из них наблюдается хроматолиз, в единичных — отмечен гиперхроматоз, сателлитоз и разрастание соединительной ткани.

Волокна белого вещества передне-боковых столбов подверглись явному перерождению, особенно в области пирамидных пучков. Периферическая часть задних столбов бледно окрашена, в задних столбах много крупных и мелких пустот. В передних рогах нижних грудных и пояснично-крестцовых сегментов волокон почти не осталось. Волокна передней белой спайки бледно окрашены и местами подвергаются распаду. На продольных срезах заметна их гибель, а большинство оставшихся — в состоянии распада. Передние и часть задних корешков бледно окрашены; в передних корешках много пустот, в задних — местами распад волокон. На препаратах, окрашенных шарлахом, миелиновые шары занимают боковые и отчасти передние столбы (рис. 24 и 25).

Гибель клеток в передних рогах и перерождение белого вещества в пояснично-крестцовых сегментах выражены резче, чем в остальных частях спинного мозга.

Сосуды спинного мозга всюду полнокровны, вены резко растянуты кровью; стенки сосудов в передней щели, передних рогах и боковых столбах утолщены. Эластическая оболочка в некоторых сосудах разрыхлена, местами несколько утолщена. Отмечаются кровоизлияния в передние рога, боковые и задние столбы. В передних

Рис. 21. Продолговатый инфильтрат адвентициальных тканей; пролиферация

Рис. 22. Гибель нейрофибриллярной сети

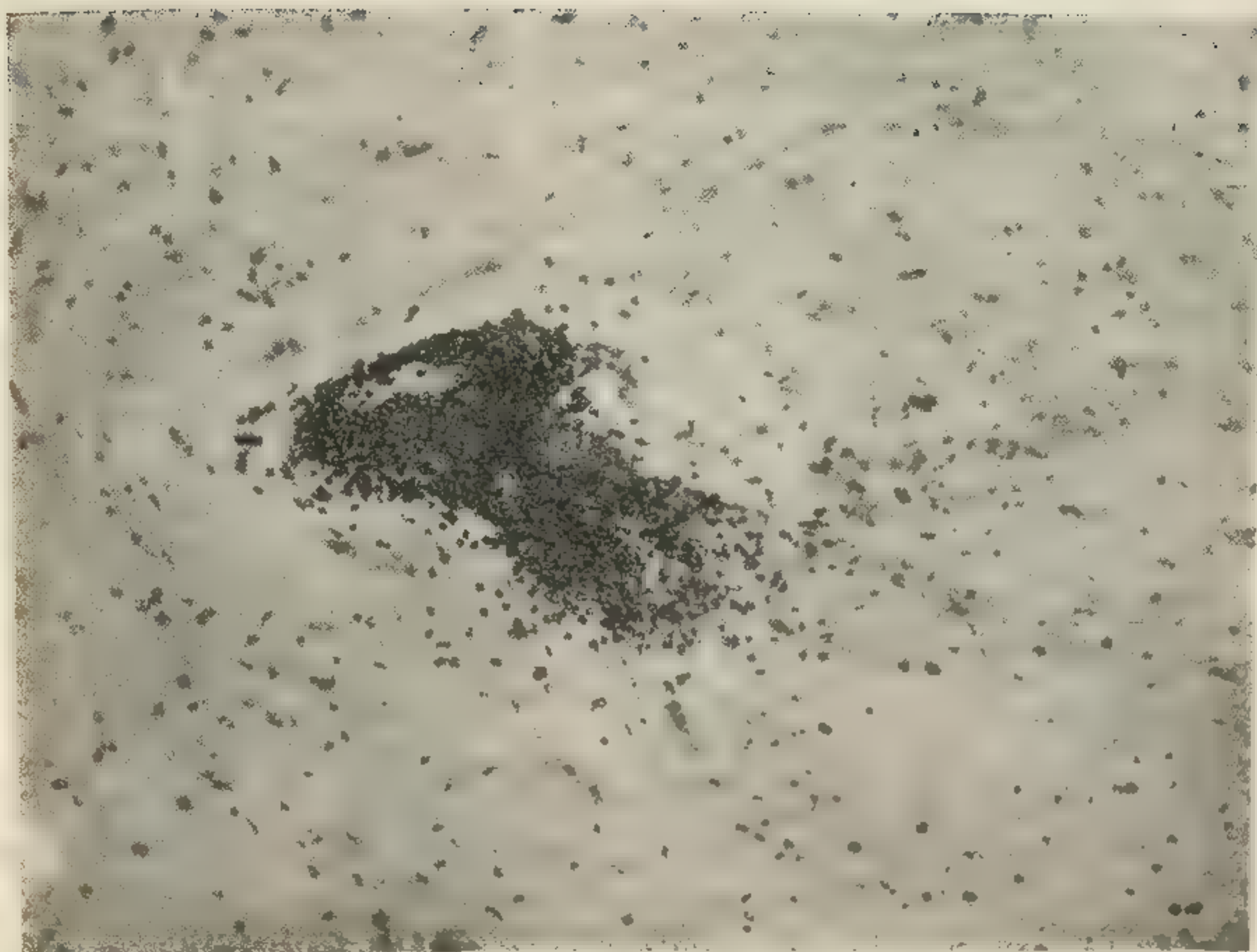


Рис. 21. Продолговатый мозг. Область олив. Лимфоидный инфильтрат; инфильтрация сосудистой стенки, адвентициального пространства лимфоидными элементами; пролиферация микроолигодендроглии. Окраска тионином.

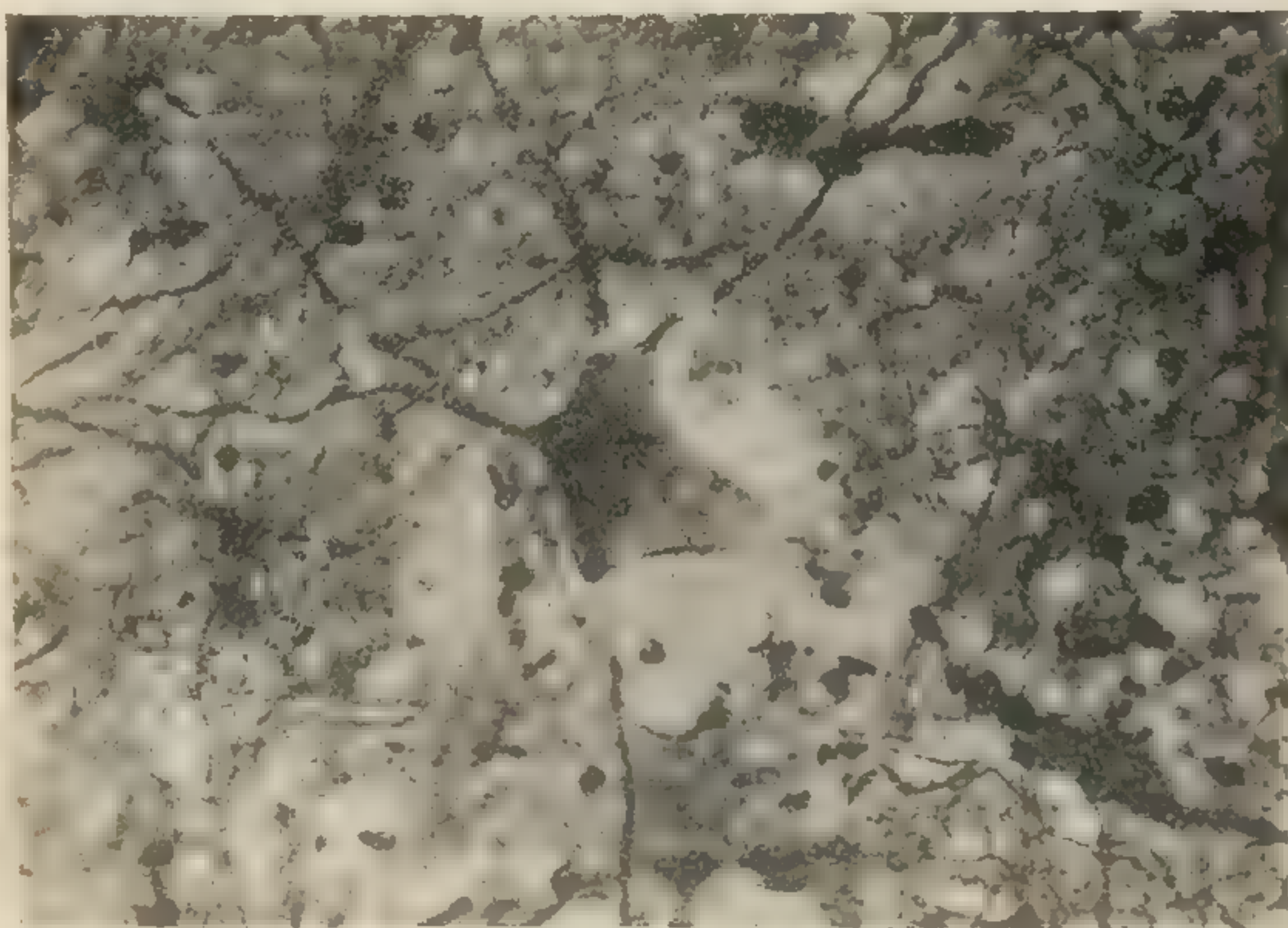


Рис. 22. Передний рог. Фрагментация отростков, гибель нейрофибрилярной сети. Окраска по Бильшовскому.

рогах, передней щели, боковых столбах обнаружены вокруг-
сосудистые лимфоидные инфильтраты. Разрастание сосудов заметно
в передних рогах и передне-боковых столбах, особенно на импрегни-
рованных серебром препаратах (рис. 26).

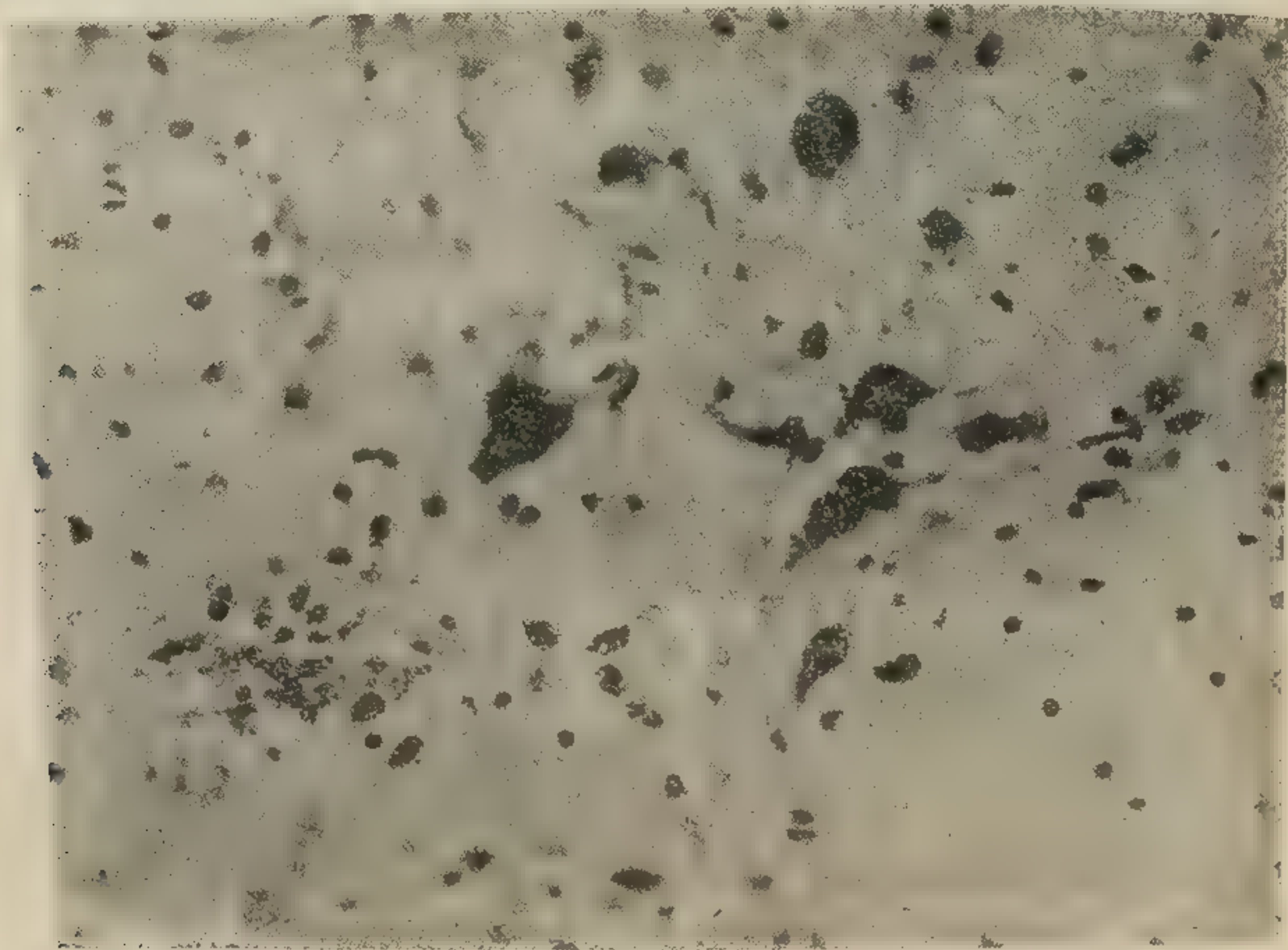


Рис. 23. Боковой рог. Нейронофагия. Окраска тио-
нином.

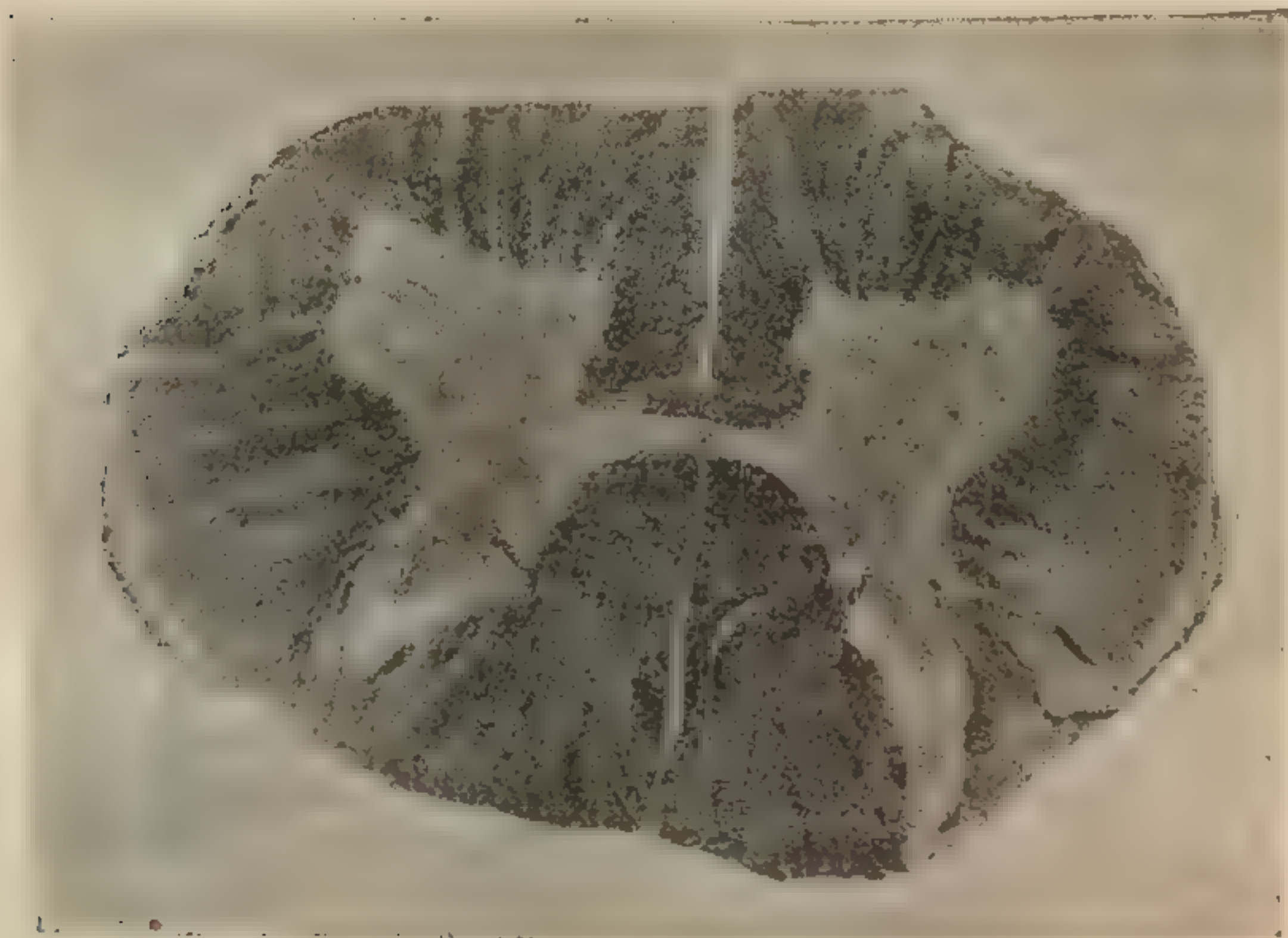


Рис. 24. Перерождение передне-бокового отрезка,
побледнение медиального отдела задних столбов.
Поясничный отдел.

Периферическая нервная система
бледно окрашена. В местах
разрушения сегментов
нервы, но не в местах
разрушения на границе
резкой фрагментации
большим протяжением

Рис. 25. Спинной
локатор

извиты. В местах
метна пролиферации
ково выражены в
Больше в
сторон уменьшены
же, как и в сред
особенно пролифе
Скелетны
цы (справа и слева
которых из них
в четырехглавых
в объеме. Мышечн
волокон заметны
Внутренн
ней секретор
чаются их полнокр
фичны, в некоторы
ковой ткани печен
ные инфильтрации

Периферические нервы. Отмечается пролиферация шванновских клеток срединного нерва; миелиновые оболочки бледно окрашены, в большинстве из них виден распад, местами образуются сетчатые структуры. Осевые цилиндры частично сохранены, но имеются участки, где их совсем нет, местами виден их полный распад на глыбки. Оставшиеся осевые цилиндры в состоянии резкой фрагментации, многие осевые цилиндры расширены и на большом протяжении имеют вздутия; некоторые штопорообразно

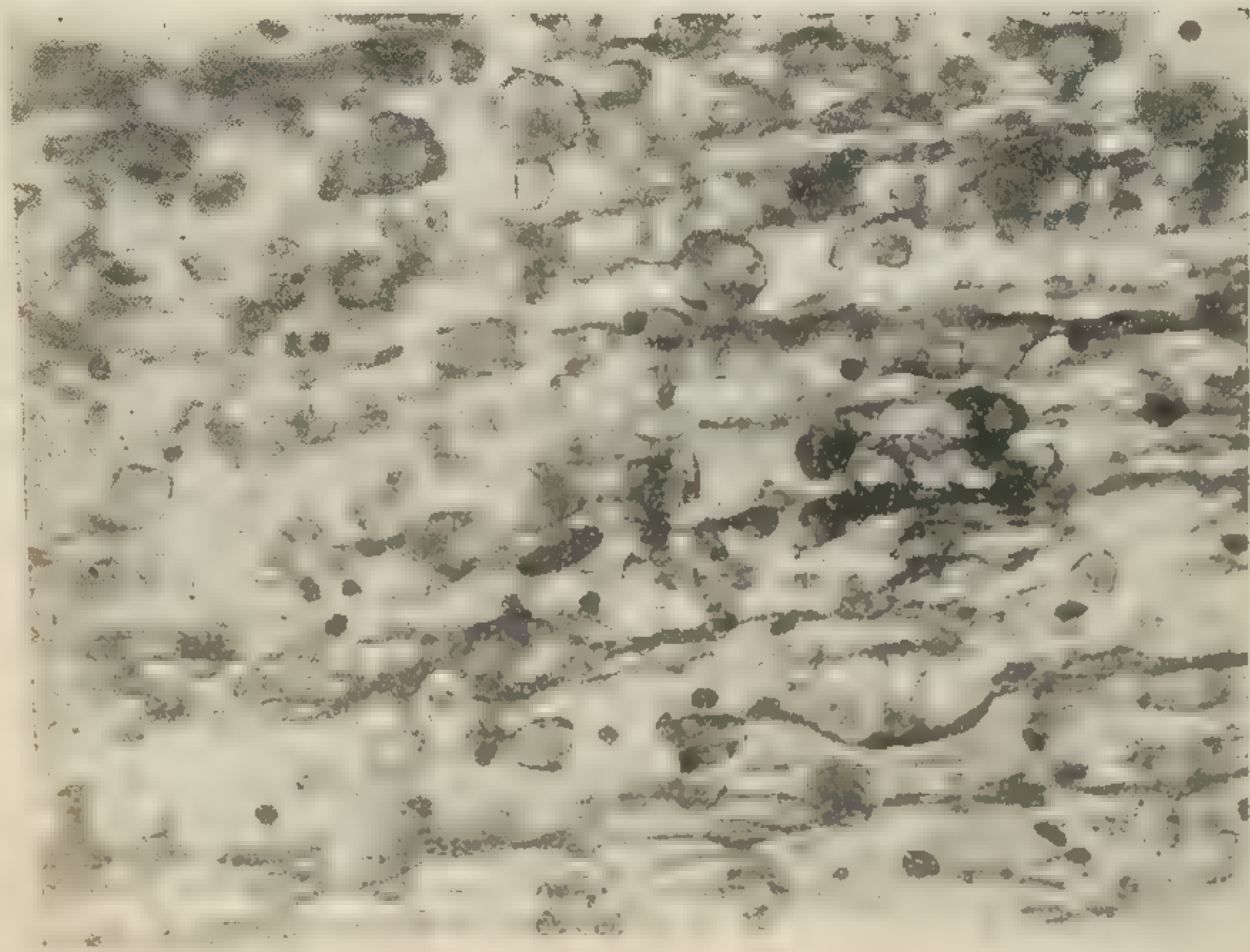


Рис. 25. Спинной мозг, продольный срез. Гибель волокон, распад миелиновых оболочек.

извиты. В местах максимального распада осевых цилиндров заметна пролиферация элементов периневрия. Эти изменения одинаково выражены в обоих нервах.

Большеберцовый нерв. Нервные стволы с обеих сторон уменьшены в объеме. Микроскопические изменения такие же, как и в срединных нервах, но выражены более интенсивно, особенно пролиферация шванновских элементов.

Скелетные мышцы. Мышечные пучки двуглавой мышцы (справа и слева) уменьшены в объеме, резко атрофированы, в некоторых из них наблюдаются небольшие инфильтраты. Изменения в четырехглавых мышцах более грубые; они резко уменьшены в объеме. Мышечные волокна крайне атрофичны, на месте многих волокон заметны лишь их остатки.

Внутренние органы и железы внутренней секреции. Внутренние органы мало изменены, отмечается их полнокровие. Печеночные клетки малы, несколько атрофичны, в некоторых из них содержится бурый пигмент. В междольковой ткани печени наблюдаются крупные лимфоидно-гистиоцитарные инфильтрации, которые местами распространяются на стенки

крупных венозных стволов. Передняя доля гипофиза крупная, содержит много эозинофильных клеток, которые отличаются объемом протоплазмой. Сосуды задней доли полнокровны, в средней доле имеется незначительное скопление коллоида. В поджелудочной железе и надпочечниках особых изменений не обнаружено. Фолликулы щитовидной железы растянуты коллоидом, видна десквамация железистого эпителия в лимфоидной системе железы. В семенных канальцах яичек отмечается атрофия эпителия, сперматогенез отсутствует.



Рис. 26. Спинной мозг. Боковой столб, грудной отдел. Сосуд с лимфоидным инфильтратом. Окраска по ван Гизону.

Э п и к р и з. Мужчина 53 лет. Продолжительность болезни — 2 года. Заболевание началось со слабости левой ноги. Через год заметил слабость правой ноги. Затем появилась и постепенно нарастала слабость руки; через 1½ года после начала болезни не мог двигаться и нуждался в постороннем уходе. За 5½ месяцев до смерти появились первые признаки бульбарных расстройств (затрудненное дыхание). Отмечалась значительная атрофия скелетных мышц, особенно в дистальных отделах ног, фибриллярные подергивания в атрофированных и клинически сохранных мышцах. Сухожильные и надкостничные рефлексы вначале были повышены, а в разгар заболевания значительно снизились. Брюшные рефлексы отсутствовали. Наступила бульбарная анартрия. Заболевание у этого больного, как

и у предыдущего, началось со слабости нижних конечностей, затем слабость перешла на верхние конечности и, наконец, присоединились бульбарные явления.

При микроскопическом исследовании обнаружены грубые изменения крупных пирамидных клеток третьего и пятого слоев коры головного мозга, клеток ядер IX, X, XII пар черепных нервов, передних рогов спинного мозга и перерождение пирамидных пучков на всем протяжении. Отчетливые изменения имеются в других отделах коры больших полушарий, в клетках Пуркинье, зубчатых и красных ядрах, а также в ядрах глазодвигательных лицевых, отводящих, слуховых и добавочных нервов, черного вещества, собственных ядер варолиевого моста, клеток олив, ядер нежных и клиновидных пучков, столбов Кларка, боковых рогов спинного мозга и межпозвоночных узлов, но менее интенсивные. На миелиновых препаратах, кроме перерождения пирамидных пучков, обнаружены также изменения в подкорковом белом веществе лобных, центральных, теменных и височных извилин, в задних продольных пучках, верхних мозжечковых ножках, медиальной и боковой петле на периферии задних столбов, в передней белой спайке и задних корешках. Значительные изменения найдены в передних корешках с их интракраниальными волокнами, в периферических нервах и скелетных мышцах.

Пролиферация микроглии, особенно ее палочковидных форм, отмечена во втором и третьем слоях коры полушарий, а макроглии — в подкорковом белом веществе.

Особого внимания заслуживают сосудисто-инфильтративные реакции. Они отчетливо выражены в различных сегментах спинного мозга, но наиболее интенсивны в мозговом стволе и особенно в продолговатом мозгу, где отмечена инфильтрация лимфоидными элементами как сосудистых стенок, так и их адвентициальных пространств.

Изменения со стороны внутренних органов и желез внутренней секреции были незначительны. Они обнаружены в печени, гипофизе, щитовидной железе и яичках.

Сравнение клинических и патоморфологических данных показывает следующее. Грубые атрофические и атрофически-спастические параличи являются выражением почти полной гибели моторных клеток передних рогов спинного мозга и перерождения пирамидных пучков; этим объясняется и снижение сухожильных рефлексов, особенно ахил-



Мы считаем цел три наблюдения в амиотрофического с является поражений с последующим в процесс верных нарушений в мышц, особенно в грубый характер. ности в дистальных носят постоянный обнаруживается лексов даже при эти рефлекс уга жильных рефлекс первых больных как правило, от Заболевание первом примере о Однако при пояс быстрое течение, картина заболевания наступила через

ловых, а также резкая атрофия скелетных мышц. Тяжелый бульбарный синдром явился следствием поражения ядер IX, X и XII пар черепных нервов.

Многие морфологические находки (изменения клеток Пуркинье, олив, черного вещества, задних продольных пучков, верхних мозжечковых ножек, периферии задних столбов, области спино-таламических путей и др.), приведенные в микроскопическом описании, не получили клинического выражения по двум причинам: во-первых, основной синдром заболевания — атрофия мышц и паралич — был очень тяжелым и не давал возможности провести соответствующее обследование, чтобы выявить тонкие изменения; во-вторых, в указанных образованиях наряду с патологически измененными участками остается достаточно нормальной ткани, которая полностью компенсирует функции погибших волокон.

Приводится схематическое изображение поражений серого и перерождений белого вещества (схема 2).

* * *

Мы считаем целесообразным выделить наши первые три наблюдения в пояснично-крестцовую форму бокового амиотрофического склероза. Основной чертой этой формы является поражение дистальных отделов нижних конечностей с последующим медленным или быстрым вовлечением в процесс верхних конечностей, присоединением бульбарных нарушений и смертью. При этой форме атрофия мышц, особенно в дистальных отделах ног, носит более грубый характер. Имеет место расстройство чувствительности в дистальных отделах конечностей, а жалобы на боли носят постоянный характер. В первый период заболевания обнаруживается повышение коленных и ахилловых рефлексов даже при отвисании той или другой стопы, а затем эти рефлексы угасают. Реже наблюдается снижение сухожильных рефлексов на руках, что и было отмечено у двух первых больных. Брюшные и патологические рефлексы, как правило, отсутствуют.

Заболевание тянется несколько лет. В приведенном первом примере оно длилось 8 лет, но чаще не более 2—4 лет. Однако при пояснично-крестцовой форме возможно весьма быстрое течение, как у нашей третьей больной, у которой картина заболевания развернулась довольно остро и смерть наступила через 8 месяцев.

В литературе имеются описания случаев, подобных нашим. Они обозначались как псевдополиневритические, полиомиелитические и переходные формы бокового амиотрофического склероза.

К. Н. Третьяков и Аморин (1924), Фуа, Шавани и Баскуррэ (1925) и Уэкслер, Брук и Уайль (1929) описали случаи псевдополиневритической формы с разной длительностью заболевания: 2 года, 6 лет и 4¹/₂ года.

У всех больных этих авторов отмечены атрофии мышц ног, снижение и угасание коленных и ахилловых рефлексов; патологические рефлексы были обнаружены лишь во втором случае. Расстройство чувствительности по типу носок и перчаток наблюдали Уэкслер, Брук и Уайль. Два случая, описанные М. Яковицким (1927), один, описанный А. И. Златоверовым и Л. А. Шендеровым (1927), и один, описанный А. Б. Александровским (1928), относились к «переходной» форме. Упомянутые авторы наблюдали в начале заболевания поражения нижних конечностей с последующим переходом болезненного процесса на верхние конечности и присоединением бульбарных явлений. У всех больных отмечалось угасание ахилловых рефлексов, а А. И. Златоверов и Л. А. Шендеров отметили понижение чувствительности в дистальных отделах ног.

Патоморфологические изменения во всех трех наших случаях имеют много общего и отличаются значительным распространением. Но на фоне этих распространенных изменений преобладает поражение всего корково-мышечного пути с его клеточными образованиями и проводниками. Следует подчеркнуть, что у первого нашего больного особенно отчетливо было видно перерождение в задних столбах, а у второго были более интенсивно выражены сосудисто-воспалительные реакции в виде лимфоидных инфильтратов вокруг сосудов.

Гистопатологическая особенность этой формы бокового амиотрофического склероза состояла в максимальной гибели клеток передних рогов и перерождении волокон белого вещества передне-бокового отрезка пояснично-крестцовых сегментов, на что указывали первые симптомы заболевания — слабость дистальных отделов ног с последующим «восходящим» распространением процесса.

Таким образом, пояснично-крестцовая форма бокового амиотрофического склероза имеет свое как клиническое, так и патоморфологическое обоснование.

Березин
Центральный институт
института психиатрии
До этого нахожусь
в клинике Московского
инического института
Жалобы при поступлении
в конечностях.



Рис. 27. Передние
хронические пзм

В детстве перенес
ых детей. Венеричес
даст.

Анамнез настоящей
грипп с высокой тем
больной отметил сла
которая распростан
вую; появились поде
Вскоре ослабели и
ухудшилось, что боль
появилось, что боль
остается в том поло
чего не может делат

5 О. А. Хенджарна

2. ШЕЙНО-ГРУДНАЯ ФОРМА БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА

Больной Л., 28 лет, поступил в неврологическое отделение Центральной клинической больницы имени Н. А. Семашко Министерства путей сообщения СССР 1/IV 1941 г., умер 6/IV 1941 г. До этого находился с 20/IX 1940 г. по 1/IV 1941 г. на излечении в клинике Московского областного научно-исследовательского клинического института имени Владимирского.

Жалобы при поступлении на отсутствие активных движений в конечностях, нарушение речи и глотания.

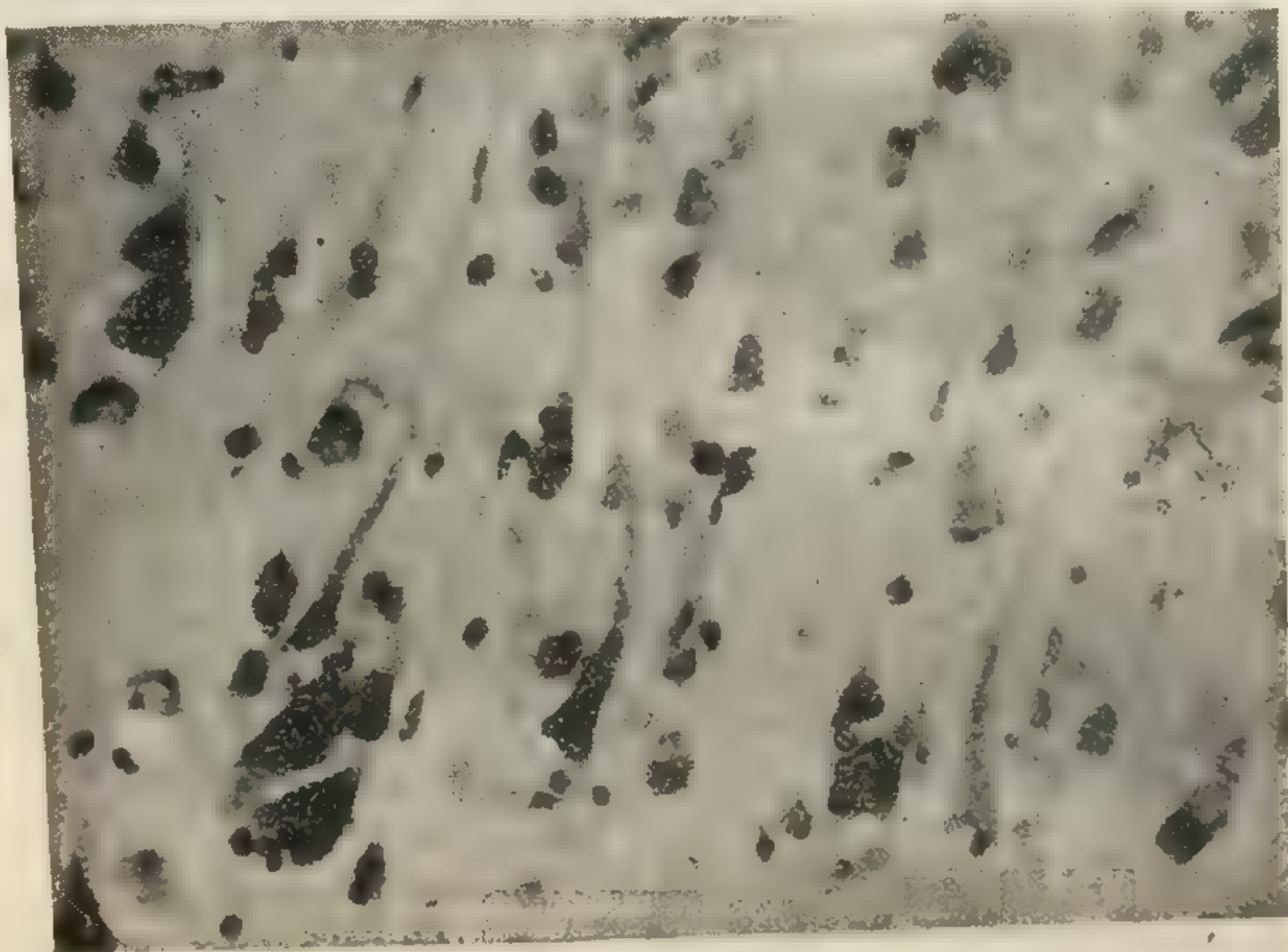


Рис. 27. Передняя центральная извилина. Выпадение, хронические изменения клеток. Окраска тионином.

В детстве перенес корь и дифтерию. Женат, имеет двух здоровых детей. Венерические, психические болезни, туберкулез отрицает.

Анамнез настоящего заболевания. В марте 1938 г. перенес грипп с высокой температурой. Через несколько дней после этого больной отметил слабость в указательном пальце правой кисти, которая распространилась на всю правую руку и перешла на левую; появились подергивания в мышцах правого плечевого пояса. Вскоре ослабели и ноги. В сентябре 1939 г. состояние настолько ухудшилось, что больной вынужден был лечь в постель. Через месяц появилось нарушение речи и глотания.

Больной пассивно лежит в постели с полуоткрытыми глазами, остается в том положении, какое ему придают; самостоятельно ничего не может делать.

Питание пониженное, кожа и видимые слизистые бледны, цианоз носа и кистей. Со стороны внутренних органов отмечается затрудненное дыхание, часто «не хватает воздуха». Тазовые органы не нарушены. Артериальное давление 120/75 мм.

Черепномозговые нервы. Вкус и обоняние не нарушены, зрение хорошее, глазное дно нормально. Нистагма и ограничений движений глазных яблок нет; лицо гипомимично, слегка маскообразно. Больной с трудом оскаливает зубы, углы рта опущены, глаза полузакрыты, при наморщивании лба образуется мало

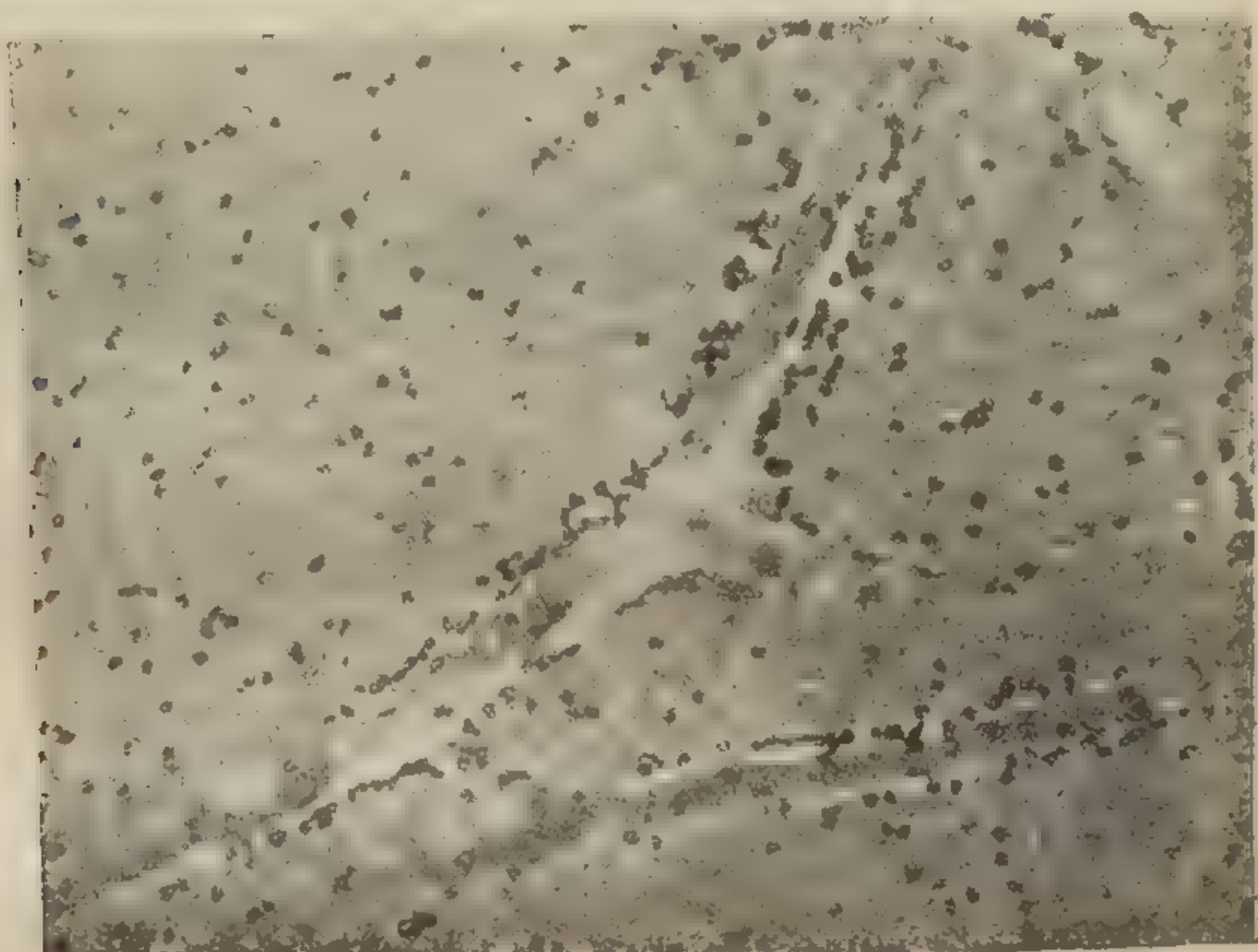


Рис. 28. Височный отдел. Проплиферация вокруг-сосудистой олигодендроглии. Окраска по ван Гизону.

складок. Слух нормальный. Мягкое небо свисает, вяло сокращается. Речь отсутствует, рот полуоткрыт, язык высовывать не может, мышцы языка резко атрофичны, отмечаются фибриллярные подергивания.

Голова запрокинута назад; при попытке придать голове вертикальное положение она падает кпереди и пассивно свисает.

Движения всех конечностей отсутствуют. Тонус мышц повышен в сгибателях и пронаторах рук. Пальцы кистей в положении сгибательной контрактуры. Ноги разогнуты и приведены одна к другой, резко повышен тонус разгибателей и приводящих мышц ног с обеих сторон. Сгибать ноги ни в одном суставе не может. Грубая атрофия мышц кистей, предплечий, плеч, плечевого пояса, затылочных, грудных, длинных мышц спины и межреберных. Диффузное похудание мышц бедер, голеней, особенно передне-наружной группы. Фибриллярные подергивания всюду, особенно в мышцах плечевого пояса и бедер. Отмечается слабость и атрофия мышц брюшной стенки, больше справа. Исследования на электровозбудимость пока-

зали р...
затылочн...
передне-...
Рефлексы...
реакция на свет и...
сохранены, плотн...
живые, с двуглаво...
бразные не вы...
спастичны, клонус...



Рис. 29.

солимо, Жуковского,
ложительны сосате
рефлексы.
Исхика. Б...
дания хорошо пони
головы в стороны. П...
положение.
Моча нормальн...
формула белой кро...
Состояние боль...
ружена левосторон...
Даные м...
ни я. Оболочки го...
нуты кровью. Мягк...
ральных извилин,
центральных, темен...
мозга.
В коре больши...
ток, главным обра...

зали реакцию перерождения во всех мышцах рук, плечевого пояса, затылочных; количественное понижение возбудимости в мышцах передне-наружной группы голеней, чувствительность не нарушена.

Р е ф л е к т о р н а я с ф е р а. Зрачки правильной формы, реакция на свет и конвергенцию живая. Рефлексы со слизистых сохранены, глоточный снижен. Периостальные рефлексы на руках живые, с двуглавой и трехглавой мышц снижены с обеих сторон, брюшные не вызываются. Коленные и ахилловы резко повышены, спастичны, клонус с чашек и стоп. Патологические рефлексы Рос-

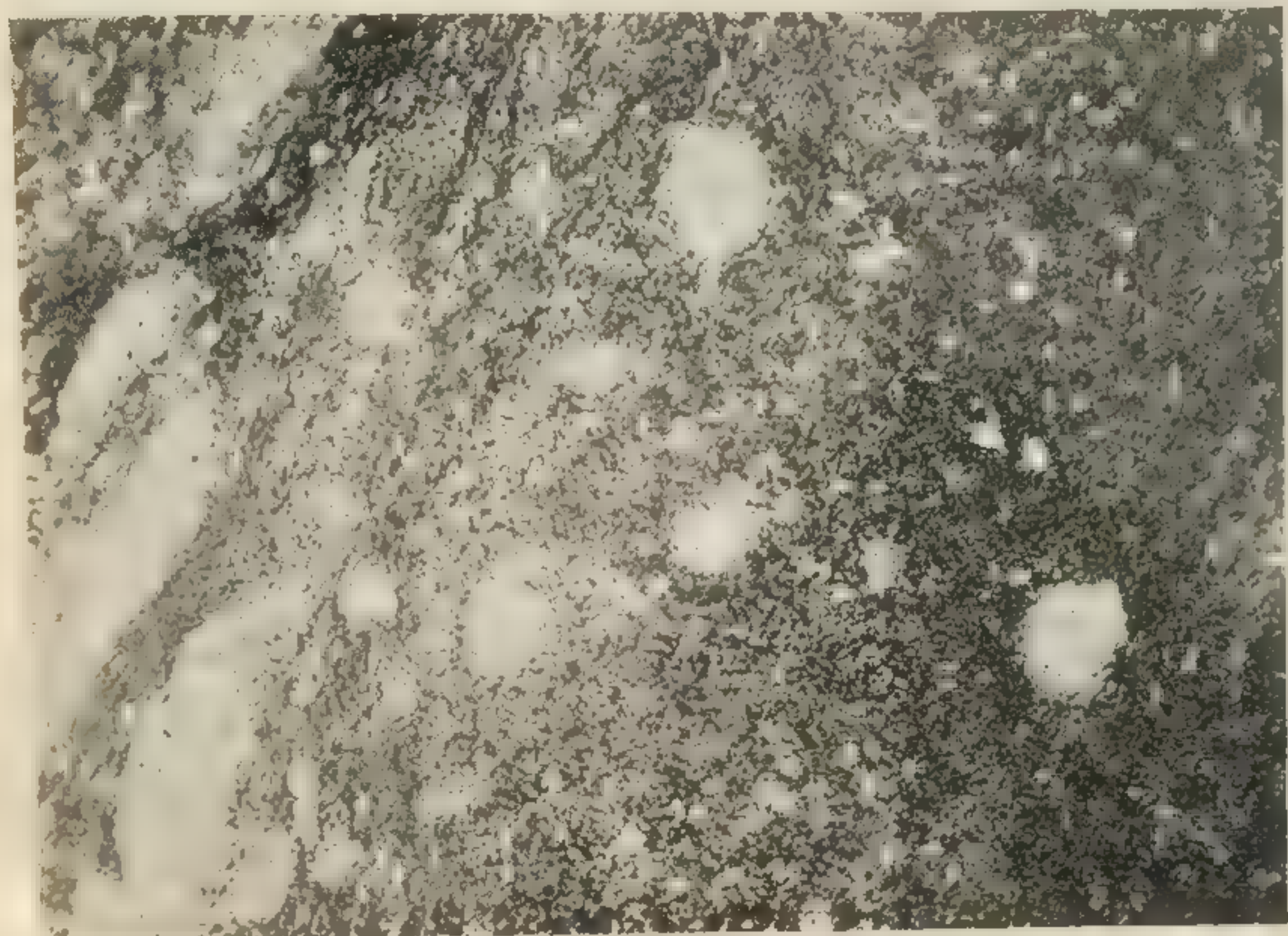


Рис. 29. Внутренняя сумка. Гибель ткани.

солимо, Жуковского, Бехтерева. Челюстной рефлекс повышен. Положительны сосательный, хоботковый и ладонно-подбородочный рефлексы.

П с и х и к а. Больной в полном сознании, ориентирован, задания хорошо понимает, отвечает закрыванием глаз, поворотом головы в стороны. Память хорошая, ясно сознает свое трагическое положение.

Моча нормальная. Кровь: Нв 70%, эр. 4 900 000, л. 5500; формула белой крови без изменений.

Состояние больного неуклонно ухудшалось. 4/IV 1941 г. обнаружена левосторонняя аспирационная пневмония, 6/IV 1941 г. больной умер.

Д а н н ы е м и к р о с к о п и ч е с к о г о и с с л е д о в а н и я. Оболочки головного мозга резко полнокровны, вены растянуты кровью. Мягкие оболочки несколько утолщены на уровне центральных извилин, в них видны кровоизлияния в области лобных, центральных, теменных извилин и среднего отдела продолговатого мозга.

В коре больших полушарий отмечается резкое выпадение клеток, главным образом во втором, третьем, пятом слоях; клетки

Беда атрофичны, в отдельных хроматолиз. Большинство оставшихся крупных пирамидных клеток сморщено, среди них много клеточ-
теней, которые хорошо заметны ■ третьем слое в виде очень узких,
удлиненных бледных клеток с единственным штопорообразно из-
витым и очень далеко простирающимся отростком (рис. 27). В глу-
боких слоях коры усилен сателлитоз. Во втором и третьем слоях—
заметная пролиферация микроглии, а ■ белом веществе особенно
макроглии. Слой радиарных, а отчасти и тангенциальных волокон



Рис. 30. Выпадение клеток Пуркинье; на большом расстоянии не видно ни одной клетки. Окраска тно-
нином.

разрежен; многие из лучевых волокон утолщены, имеют расшире-
ния и булавовидные утолщения. В белом веществе всех отделов,
особенно средней трети передней извилины, имеется много круп-
ных ■ мелких пустот, местами придающих ткани сотовидность. Со-
суды всюду, особенно в сером веществе, резко полнокровны, мел-
кие кровоизлияния отмечены в первом слое коры обеих передних
извилин. Наблюдается значительное разрастание сосудов всюду,
но преимущественно ■ трех верхних слоях коры. Проплиферация
периваскулярной олигодендроглии выражена в подкорковом белом
веществе (рис. 28). Кроме того, встречаются мелкие скопления лим-
фоидных элементов у отдельных сосудов; эти изменения наблю-
даются во всех отделах коры, но резче выражены в двигательной
зоне.

В мозолистом теле и семиовальном центре местами наблюдается
разрежение ткани; миелиновые оболочки и осевые цилиндры в этих
участках находятся в состоянии распада; они имеют расширения,
четкообразные вздутия ■ местами фрагментированы. В этих участ-
ках имеет место разрастание сосудов и периваскулярной олигоденд-
роглии.

Рис. 31. Зубчатые
шнурки

хроматолиз многих
лево внутренней су-
низано крупными
специальных окраск
распад осевых цилин-
рых ядрах и во в
разрастание их на
скорлупе, внутренн
зованиях видна я
роглии.

Кора мозо-
слой разрежен, в
оставшиеся клетки
фичны, уменьшены
щены. Большие у-
(рис. 30). В зубчат
ного количества
округлы, ядра в н
хроматолиз, некот

Область подкорковых образований. Клетки бледных ядер хорошо окрашены, но среди них много с хроматолизом, ■ некоторые сморщены. Крупные клетки скорлупы и головки хвостатого ядра встречаются реже, чем ■ норме; многие из них с хроматолизом и отчасти атрофичны. В зрительном бугре отмечается выпадение многих клеток, а ■ сохранившихся — хроматолиз; некоторые клетки заполнены пигментом. В подбугорном теле, паравентрикулярных ядрах и маммилярных телах — лишь



Рис. 31. Зубчатое ядро. Выпадение, атрофия оставшихся клеток. Окраска тионином.

хроматолиз многих клеток. Заднее, отчасти переднее бедро и коллено внутренней сумки очень бледно окрашены; заднее бедро пронизано крупными пустотами и очагами разрежений (рис. 29). При специальных окрасках (по Бильшовскому, Кахалу) обнаруживается распад осевых цилиндров. Пролиферация глии заметна во всех серых ядрах и во внутренней сумке. Сосуды всюду полнокровны, разрастание их наблюдается преимущественно в зрительном бугре, скорлупе, внутренней сумке и головке хвостатого ядра. В этих образованиях видна явная пролиферация периваскулярной олигодендроглии.

Кора мозжечка ■ зубчатые ядра. Зернистый слой разрежен, в слое крупных клеток отмечается их выпадение; оставшиеся клетки Пуркинье почти все изменены: одни резко атрофичны, уменьшены в объеме и округлы, другие — удлинены и сморщены. Большие участки коры совсем лишены клеток Пуркинье (рис. 30). В зубчатых ядрах также отмечается выпадение значительного количества клеток, среди оставшихся многие атрофичны, округлы, ядра ■ них незаметны. В отдельных клетках имеет место хроматолиз, некоторые склерозированы (рис. 31). Содержание пиг-

мента в клетках не увеличено; в белом веществе вокруг зубчатых ядер отмечается разрежение ткани.

Мозговая ножка. В черном веществе ножки большинство клеток хорошо окрашено и имеет нормальную структуру. Од-

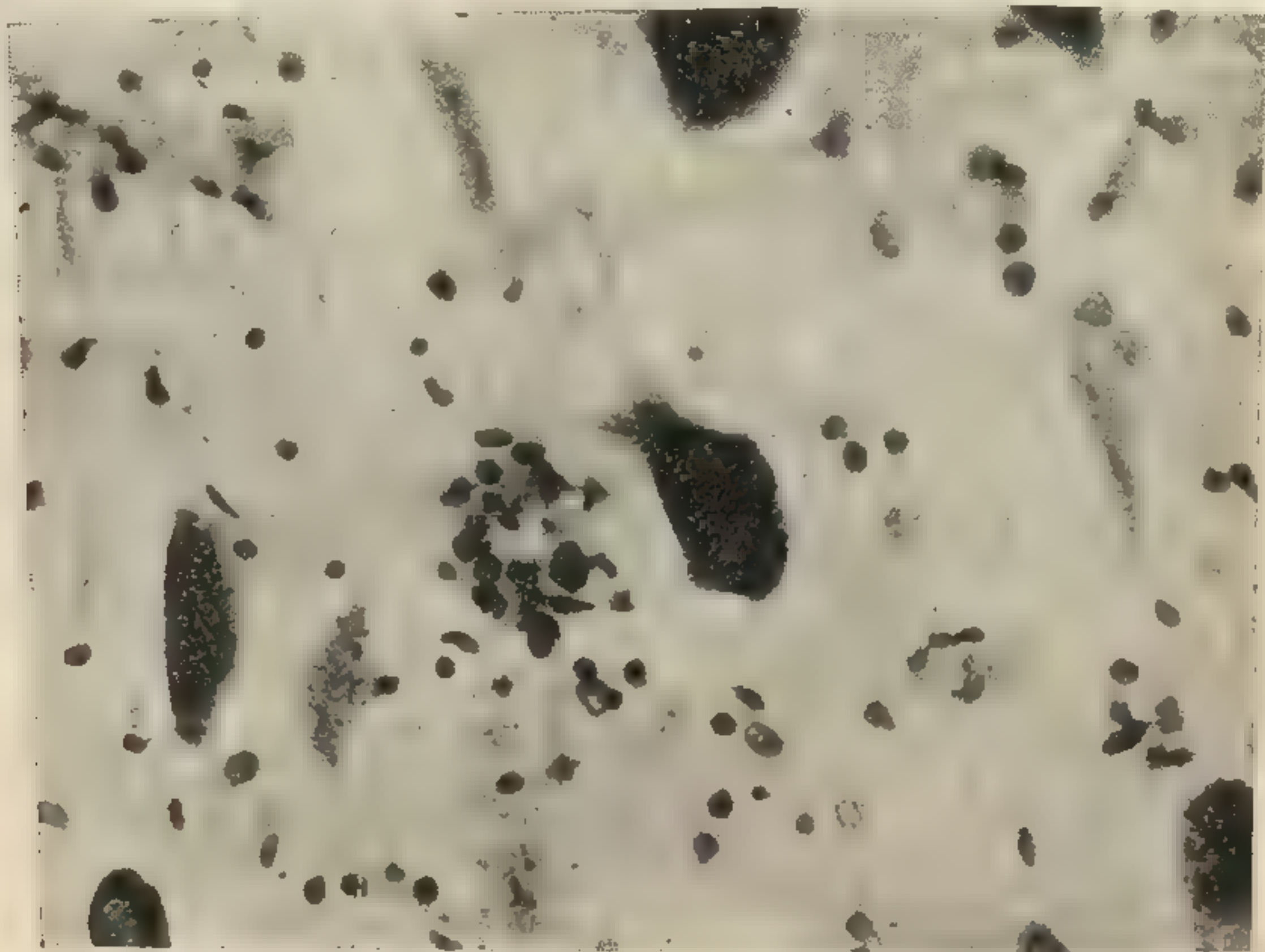


Рис. 32. Ядро блокового нерва. Нейронофагия. Окраска тионином.

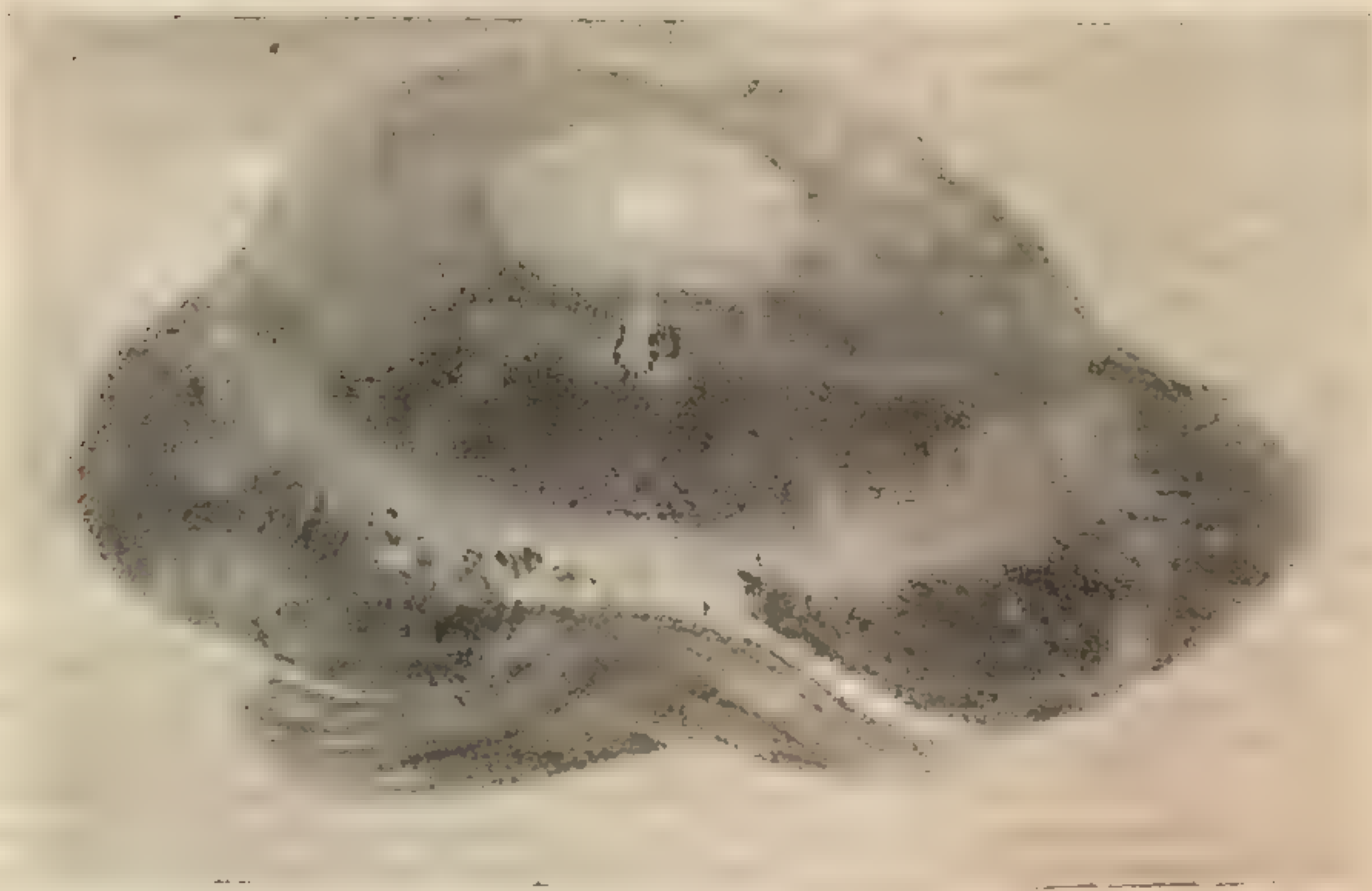


Рис. 33. Ножки мозга. Перерождение пирамид, побледнение остальной ткани в основании.

Рис. 34. Сморщивание

(рис. 32). В верхнем
многих клеток.
Медиальный отдел
пирамидных пучков
весьма бледно и ус-
реженный (рис. 33).
ковые ножки и за-
мелкими пустотам
ложа глазодвигат
щества ножки, и
и частично подвер
в области серых с
многие из них ок
в меньшей степе
В а р о л и е в
хроматолитиз клет
лиевых нервов
остающиеся атроф
(рис. 34). Обнару

зубчатых
большин-
туру. Од-

нако многие клетки депигментированы, попадают резко удли-
ненные, с одним далеко простирающимся отростком. Кое-где встре-
чаются скопления пигмента — остатки погибших клеток. В крас-
ных ядрах много склерозированных клеток и клеток-теней, заметен
выраженный сателлитоз. В ядрах глазодвигательных нервов замет-
но выпадение многих крупных клеток; среди оставшихся отмечается
атрофия с округлением тела одних и хроматолиз — других. В ядрах
блоковых нервов наблюдается хроматолиз, выпадение и сморщи-
вание многих клеток, часть из них подвергается нейронофагии

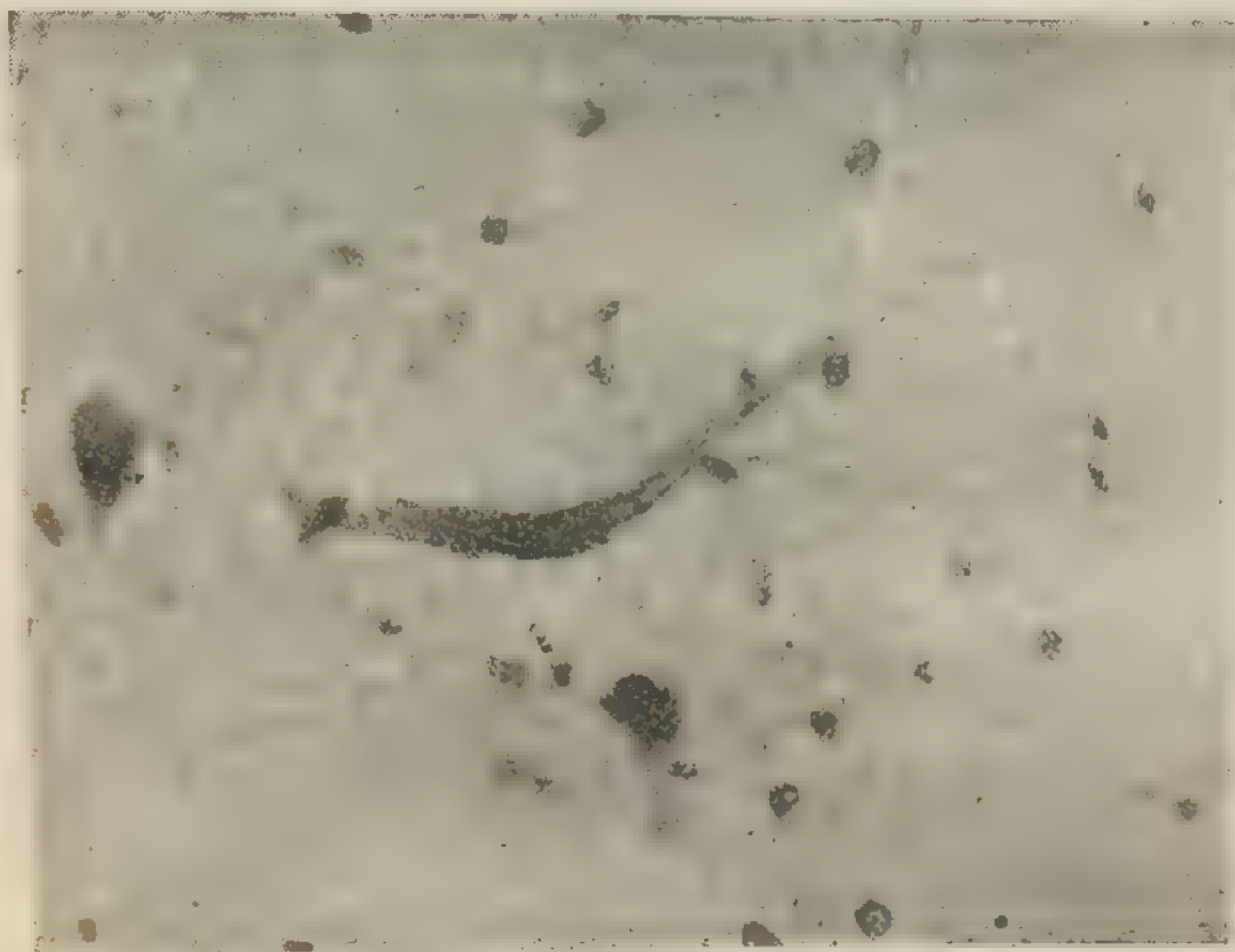


Рис. 34. Сморщивание клетки ядра лицевого нерва.
Окраска тионином.

(рис. 32). В верхнем и нижнем двухолмии виден только хроматолиз
многих клеток.

Медиальный отдел основания ножки, охватывающий область
пирамидных пучков и лобно-височно-мостовых систем, окрашен
весьма бледно и усеян множеством крупных пустот и очагов раз-
режений (рис. 33). Медиальная и боковая петли, верхние мозжеч-
ковые ножки и задние продольные пучки пронизаны крупными и
мелкими пустотами, придающими им вид сотов. Корешковые во-
локна глазодвигательных нервов, особенно в местах выхода из ве-
щества ножки, имеют много расширений, четкообразных вздутий
и частично подвергаются распаду. Сосуды полнокровны, особенно
в области серых образований; в зоне пирамид и черного вещества
многие из них окружены скоплениями лимфоидных элементов, но
в меньшей степени, чем в варолиевом мосту.

В а р о л и е в м о с т. В собственных ядрах моста отмечается
хроматолиз клеток, а в передних его отделах — атрофия. В ядрах
лицевых нервов имеется выпадение значительного числа клеток,
оставшиеся атрофичны, сморщены, ядра во многих неразличимы
(рис. 34). Обнаруживается нерезкое выпадение клеток и ядрах от-

водящих нервов, оставшиеся клетки подверглись атрофии и хроматолизу, некоторые сморщены. В двигательных ядрах тройничных нервов наблюдается хроматолиз и атрофия отдельных клеток, в голубых ядрах депигментация и распад клеток.

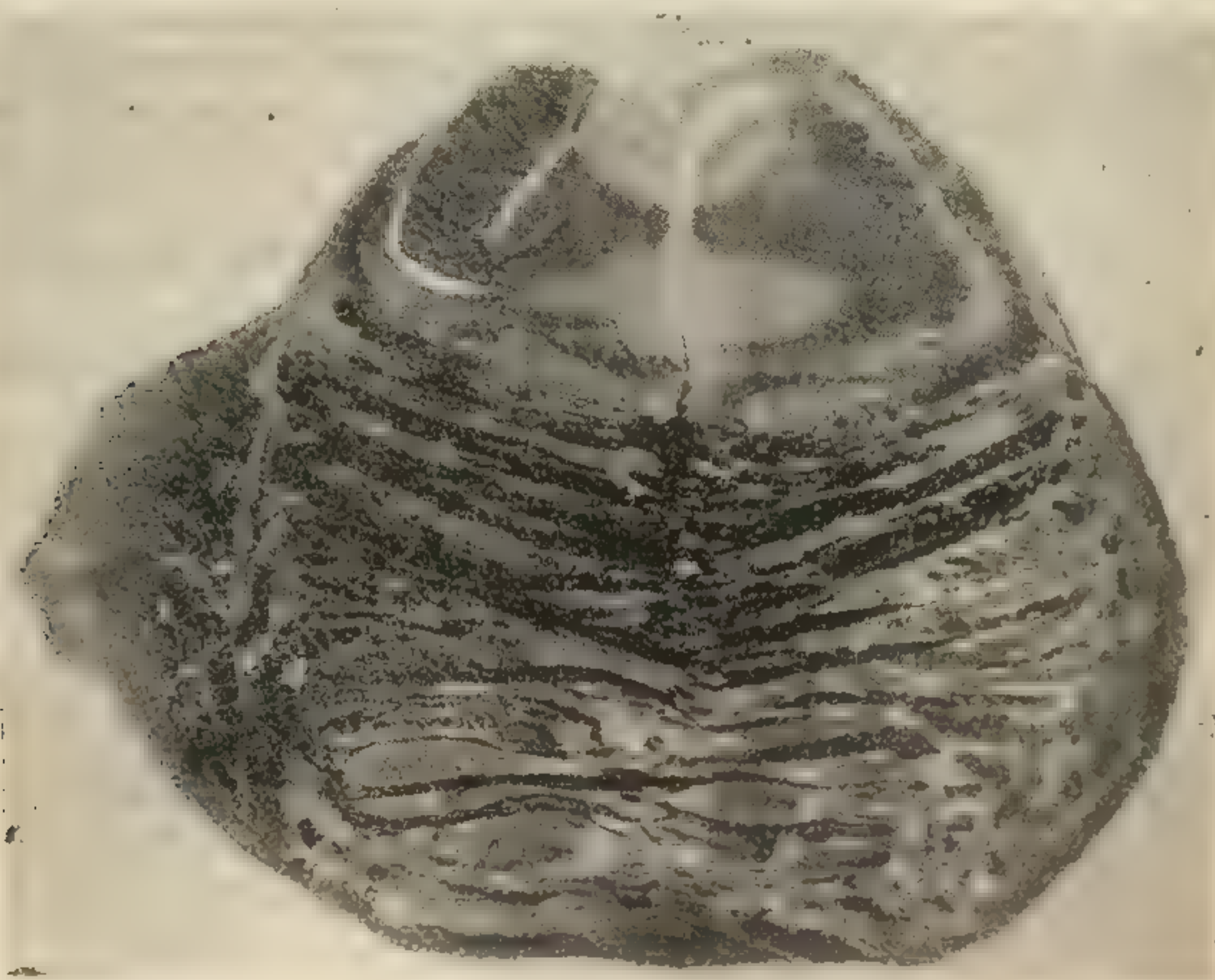


Рис. 35. Варолиев мост. Перерождение пирамид, медиальной боковой петли, верхней мозжечковой ножки.

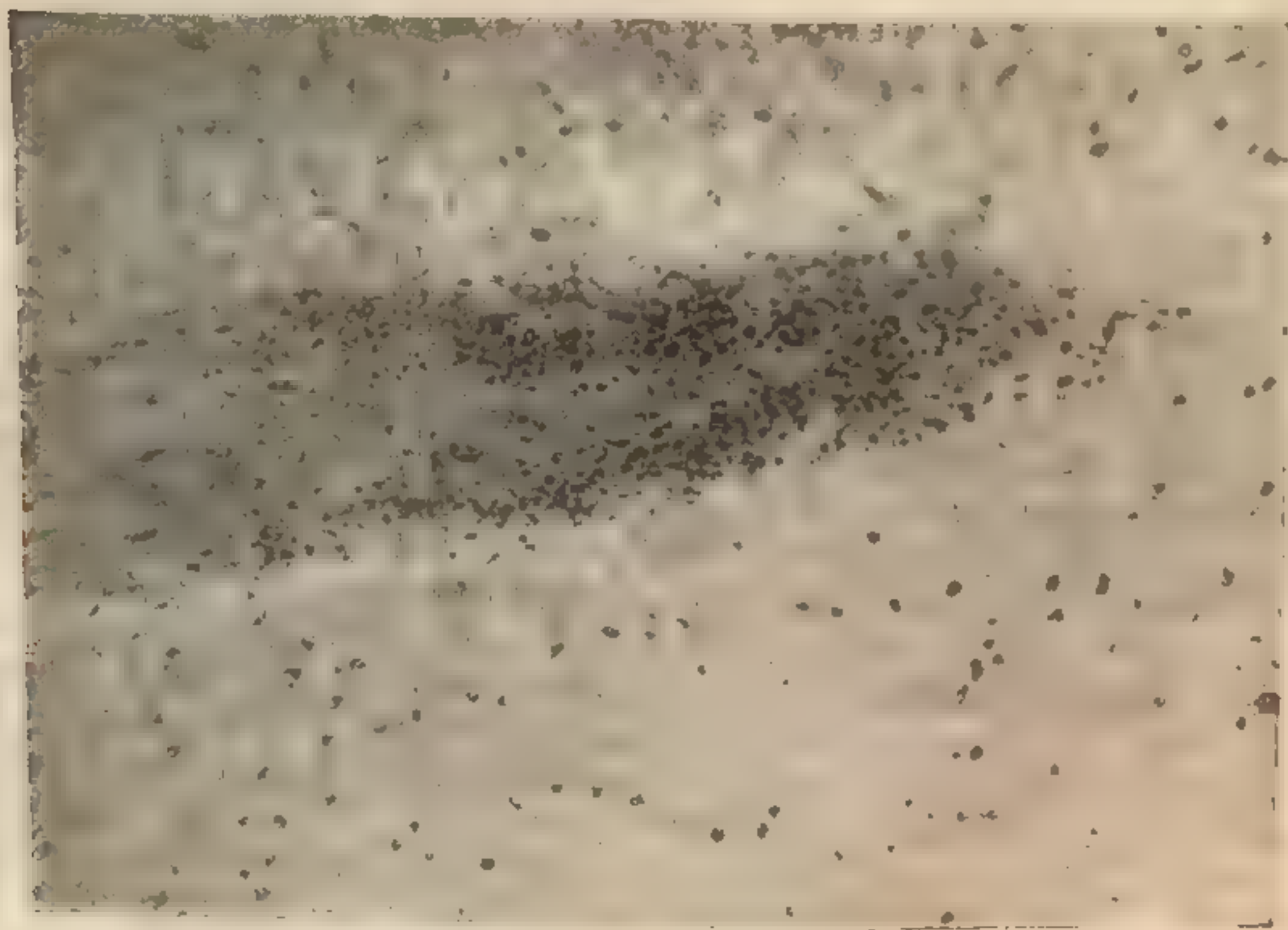


Рис. 36. Варолиев мост. Вокругсосудистый лимфоидный инфильтрат. Окраска по ван Гизону.

Рис. 37. Продолжение
подъязычных нервов на
меченных клетках с ка
ны, ядер в них не ви
матозиз и атрофия
нервов, дорзальные я
клеток уменьшены в
нейронофагия. В ядра
В перерезанных ядрах сл
участков. В оставших
атрофии и пикнозу, н
нута, в них хроматол
ядер клиновидных пу
фичны и пикнотичны

Пирамидные пучки перерождены и содержат много пустот (рис. 35). Медиальная и боковая петли и верхние мозжечковые ножки окрашены бледно и содержат много пустот. Корешковые волокна лицевых и отчасти отводящих нервов на всем протяжении имеют много расширений, местами распадаются. Сосуды всюду полнокровны, заметно их разрастание в основании и особенно в покрове варолиева моста, одиночные кровоизлияния в покрове. Сосуды в области пирамид и покровы окружены лимфоидным инфильтратом (рис. 36).

Продолговатый мозг. Отмечается атрофия и значительное уменьшение в объеме клеток дугообразных ядер и ядер боковых столбов. В ядрах добавочных нервов резкое выпадение клеток; оставшиеся клетки атрофичны и склерозированы. В ядрах

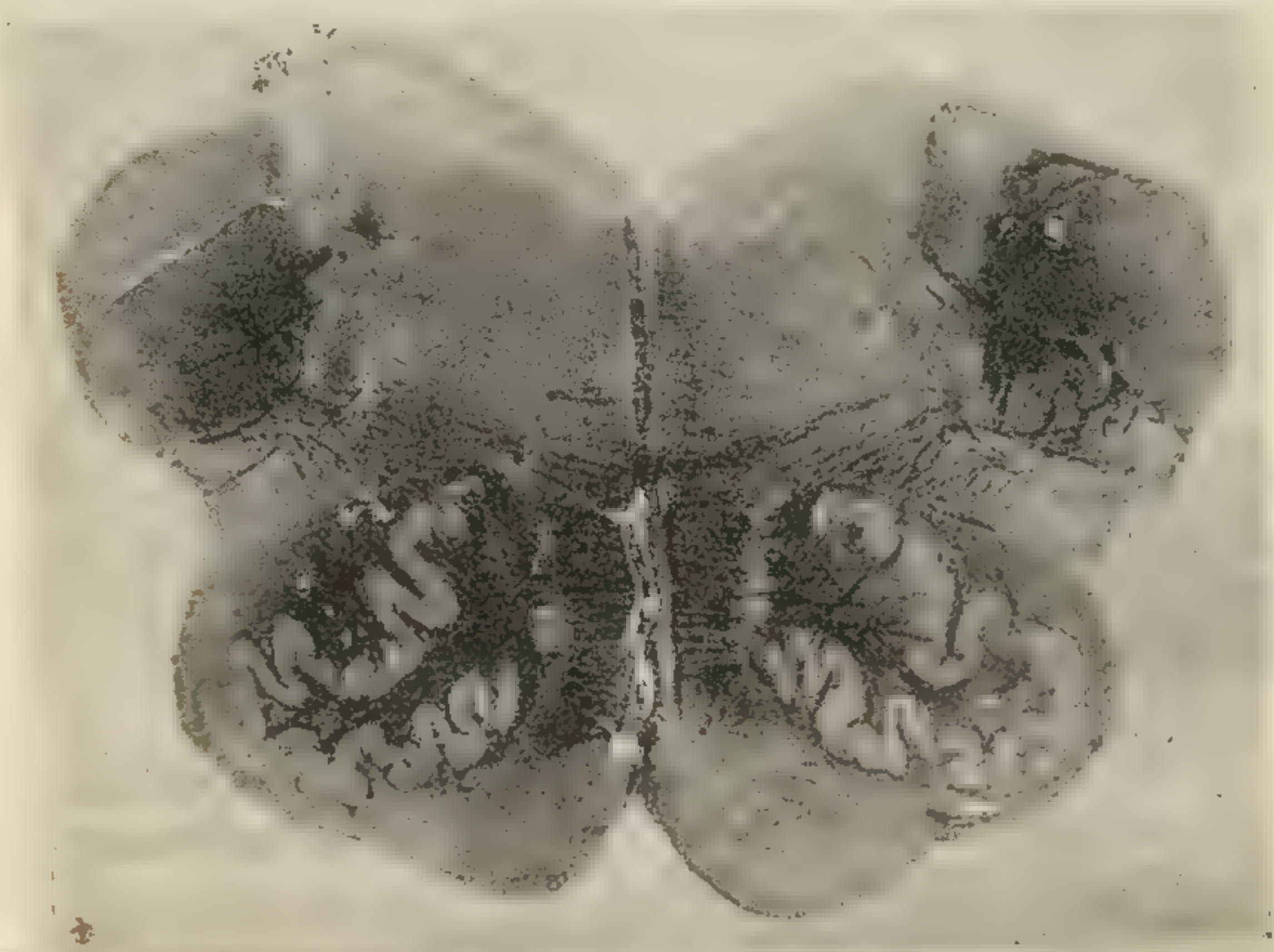


Рис. 37. Продолговатый мозг. Перерождение пирамид; побледнение волокон кзади от них.

подъязычных нервов на каждом срезе осталось по две-три резко измененные клетки с каждой стороны; одни из них резко уменьшены, ядер в них не видно, пикнотичны, другие сморщены. Хроматолиз и атрофия клеток в двигательных ядрах блуждающих нервов, дорзальные ядра бедны клетками; многие из оставшихся клеток уменьшены в объеме, пикнотичны и округлы, наблюдается нейрофагия. В ядрах языкоглоточных нервов те же изменения. В передних ядрах слуховых нервов видна атрофия части клеток. В оливах явное выпадение клеток с полным запустением больших участков. В оставшихся клетках мало пигмента; они подверглись атрофии и пикнозу, некоторые увеличены в объеме, овально вытянуты, в них хроматолиз. Клетки ядер нежных пучков и внутренних ядер клиновидных пучков значительно уменьшены в объеме, атрофичны и пикнотичны. В наружных ядрах клиновидных пучков клет-

ки увеличены в объеме, хроматолиз; ядра расположены эксцентрично. Явный хроматолиз клеток желатинозного вещества нисходящей ветви тройничных нервов.

Пирамидные пучки полностью перерождены, в них много очаговых запустений (рис. 37). Кнаружи и кзади от пирамид тянется полоса побледнения до наружных отделов веревчатых тел, в которых имеется разрежение и местами распад волокон. Волокна в области руна олив бледно окрашены. Корешковые волокна подъязычных, блуждающих и отчасти языкоглоточных нервов на своем пути,

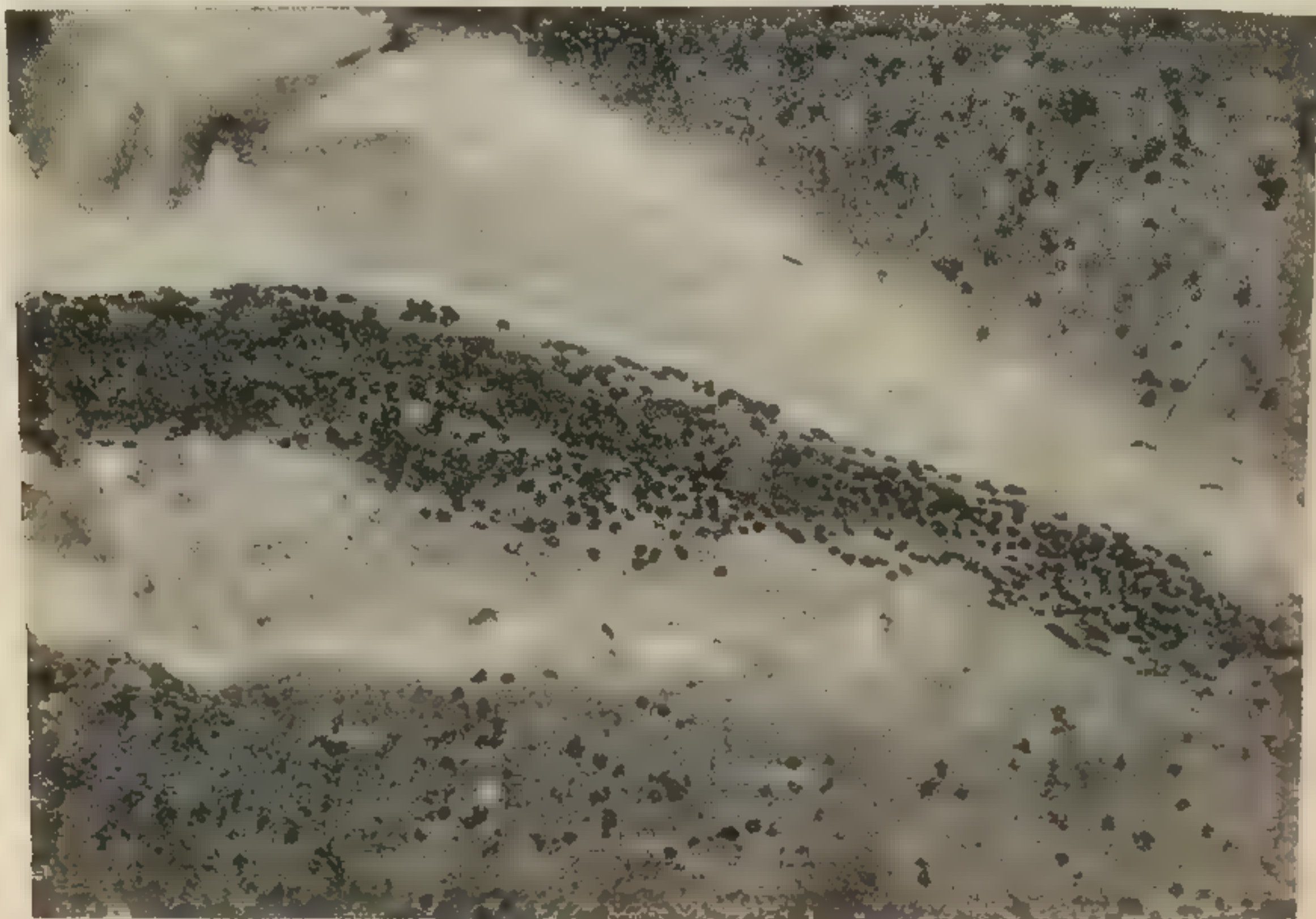


Рис. 38. Продолговатый мозг. Вокругсосудистый лимфоидный инфильтрат. Окраска гематоксилин-эозином.

особенно по выходе из вещества мозга, имеют расширения, вздутия и местами распадаются.

Сосуды всюду полнокровны, вены растянуты кровью, отмечено разрастание сосудов в области пирамид и серых ядер; стенки сосудов слегка утолщены. Имеется очаг кровоизлияния на границе олив и пирамидных пучков. В области пирамид, олив, ядер языкоглоточных нервов и на дне IV желудочка обнаружены периваскулярные лимфоидные инфильтраты (рис. 38).

С п и н н о й м о з г. Оболочки спинного мозга резко полнокровны, сосуды растянуты кровью. Стенки крупных сосудов твердой и особенно мягкой оболочки в передних и боковых отделах утолщены, особенно в шейных и грудных сегментах. Отмечаются мелкие, а местами и крупные кровоизлияния в оболочки на различных уровнях спинного мозга. В корешковых нервах шейных, верхних и средних грудных сегментов — побледнение и явное разрастание шванновских и соединительнотканых элементов.

Ш е й н ы й о т д е л. Крупных клеток в передних рогах большинства сегментов не осталось, за исключением четвертого-шестого сегментов, где сохранилось по 2—3 резко атрофичных сморщенных клетки. Спаечных клеток мало, многие из них небольших размеров.

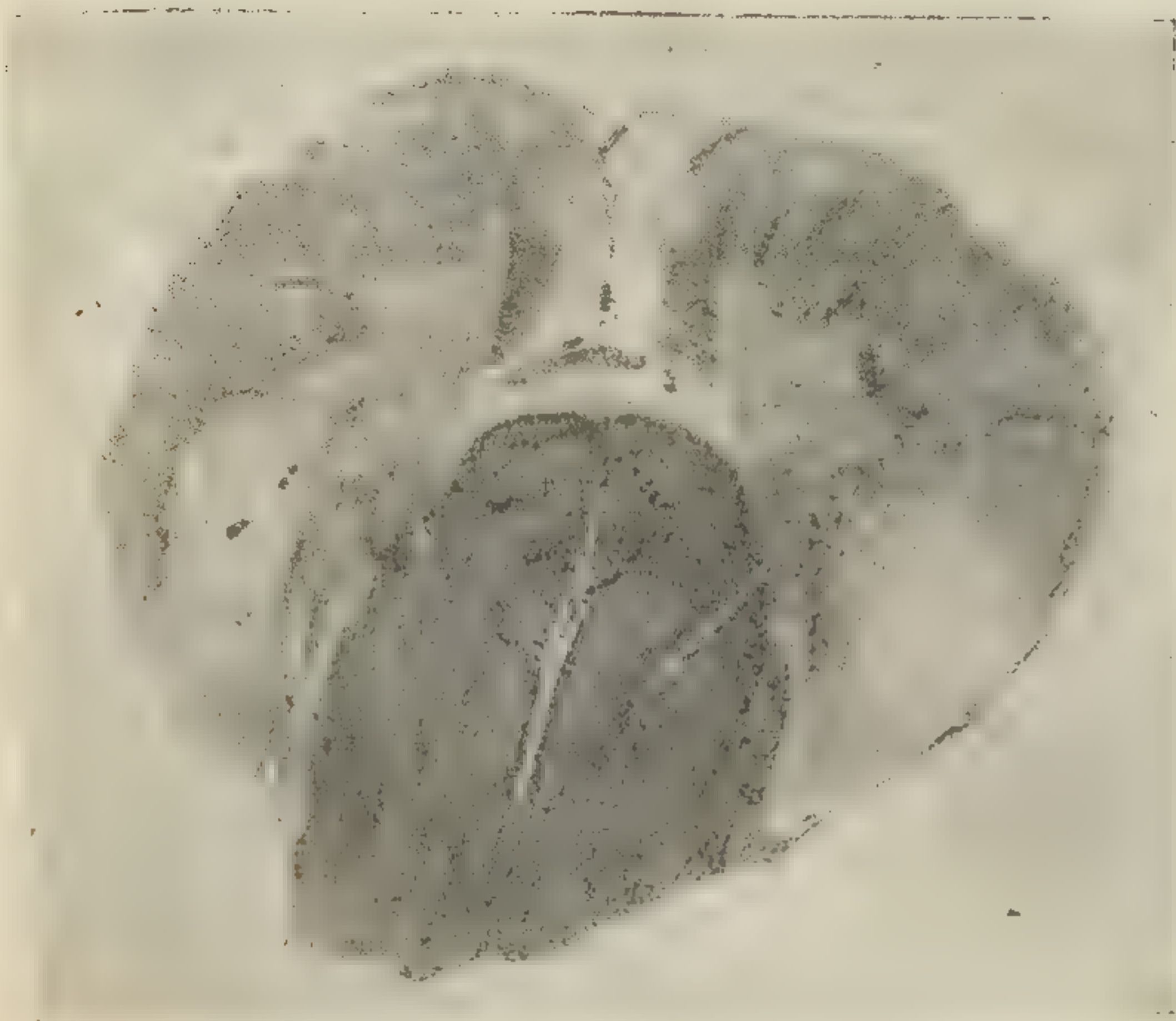


Рис. 39. Перерождение всего передне-бокового отрезка; шейный отдел.

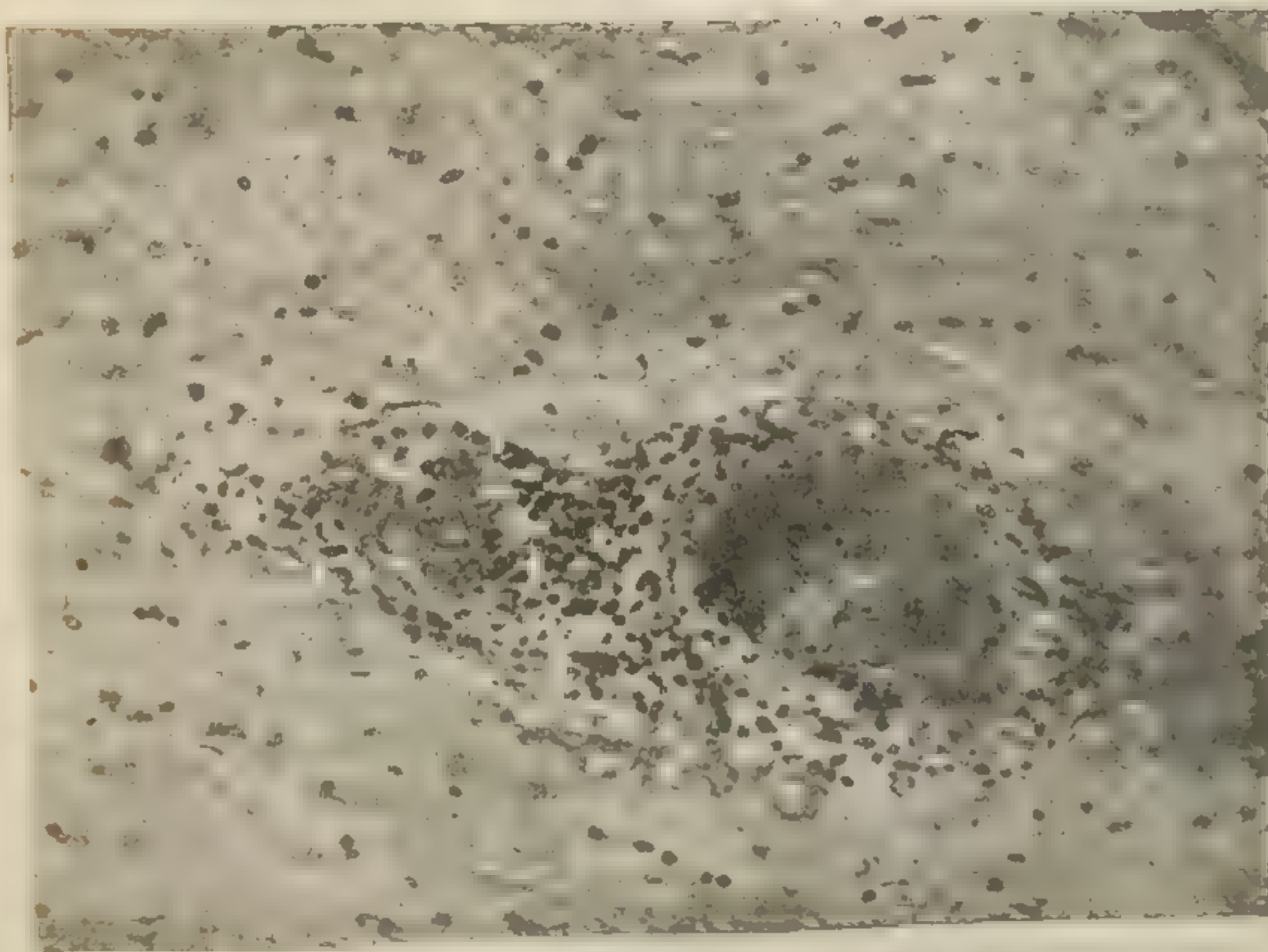


Рис. 40. Спинной мозг. Шейный отдел, вокругсосудистый лимфоидный инфильтрат. Окраска гематоксилин-эозином.

В задних рогах в одних клетках хорошо различим тигроид, в других — хроматолиз; пигмента в оставшихся клетках нет. Пролиферация глии обнаружена в передних рогах, передне-боковых и отчасти в задних столбах.

Полное перерождение обнаружено в передне-боковом отрезке спинного мозга, где захвачены все системы волокон в боковых и передних столбах (рис. 39). Вся периферия передне-бокового отрезка пронизана множеством крупных и мелких пустот. Центральная часть пучков Голля и внутренние отделы пучков Бурдаха бледны и разрежены. В передних рогах волокон не осталось. Внутриспинальные волокна в большинстве исчезли, только в нижних сегмен-

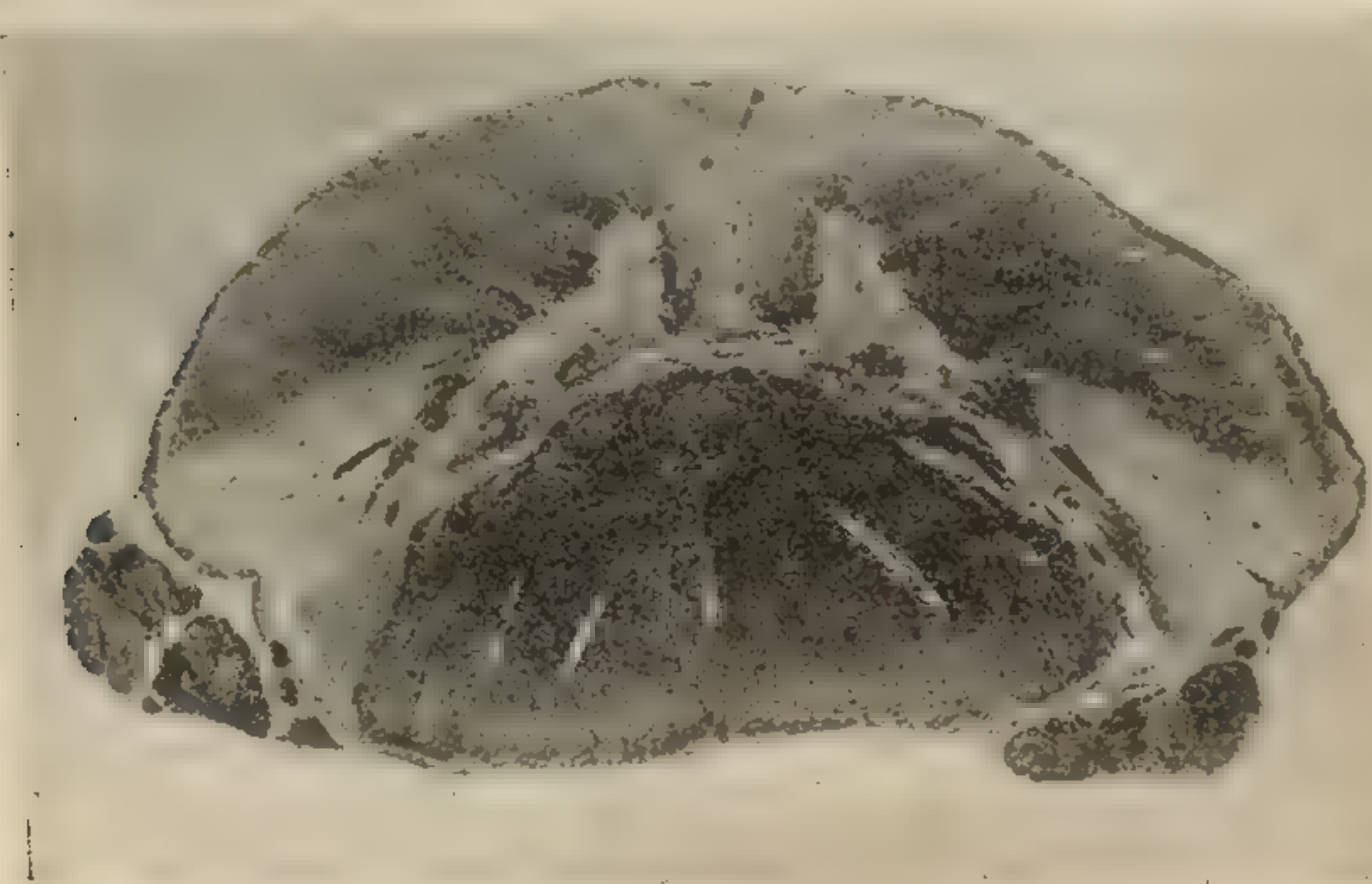


Рис. 41. Перерождение передне-бокового отрезка и побледнение периферии задних столбов; грудной отдел.

тах заметны их следы в виде обрывков погибших волокон. В передней белой спайке и задних корешках многие волокна в состоянии распада. Передние корешки и часть задних бледно окрашены, в них масса пустот и очаговых разрежений. На продольных срезах виден распад миелиновой оболочки и осевых цилиндров в боковых и передних столбах и фрагментация их по всей периферии передне-бокового отрезка.

Сосуды всюду резко полнокровны; крупные сосуды растянуты кровью, стенки сосудов передней щели и задней перегородки в боковых столбах утолщены. Разрастание сосудов в передних рогах и передне-боковых столбах. Обильные кровоизлияния обнаружены в передних и задних рогах, в боковых столбах и передней щели. В передних рогах, боковых столбах и передней щели обнаружены периваскулярные лимфоидные инфильтраты (рис. 40). Эластическая оболочка в крупных сосудах, главным образом передней щели, разрыхлена и утолщена.

Грудной отдел. В передних рогах верхних сегментов клеток нет. Лишь в нижних (в девятом-двенадцатом) обнаружены от 2 до 4 крупных клеток, все они грубо изменены: резко атрофичны, округлы, без видимых ядер и отростков. В четвертом сегменте обнаружена лишь одна склерозированная клетка. Очень мало спаячных

клеток в задних рогах. В столбах Кларка выпало большинство клеток, одни резко уменьшены, округлые и пикнотичны, другие увеличены в объеме, шарообразны, овальные с краевым расположением ядер и полным хроматолизом. Пигмент в небольшом количестве обнаружен лишь в отдельных клетках. В боковых рогах имеется выпадение клеток, атрофия и хроматолиз. В межпозвоночных узлах заметное выпадение клеток и сателлитоз, отмечается разрастание соединительной ткани как в местах запустений, так и в межклеточных

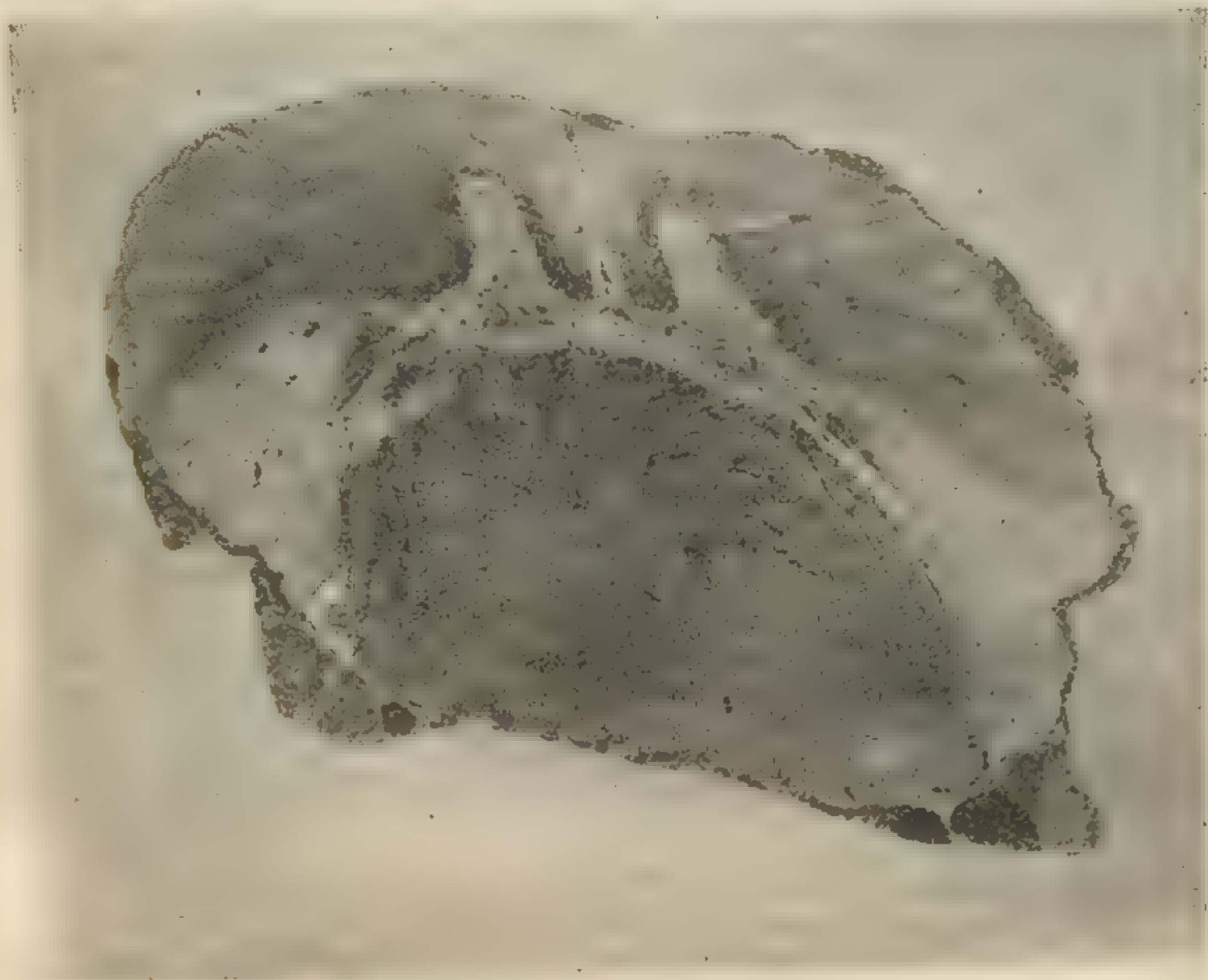


Рис. 42. Перерождение передне-бокового [отрезка; грудной отдел.

пространствах. В оставшихся клетках отмечается атрофия, вакуолизация и хроматолиз, в некоторых имеется черный пигмент. Пролиферация глии всюду, больше всего в передних рогах и передне-боковых столбах.

Изменения белого вещества одинаковы с описанными в шейном отделе спинного мозга (рис. 41, 42 и 43). Переднекорешковые волокна бледны, атрофичны и фрагментированы. В передней белой спайке и задних корешках те же изменения, что и в шейных сегментах. Передние корешки и часть задних бледно окрашены; в первых много пустот и очаговых выпадений. На препаратах, окрашенных шарлахом, обнаруживается много зернистых шаров в боковых и передних столбах; импрегнация серебром выявляет гибель осевых цилиндров в системах передне-бокового отрезка.

Сосуды резко полнокровны, их периваскулярные пространства расширены; вены растянуты кровью. Стенки сосудов передней щели и боковых столбов слегка утолщены. Имеются кровоизлияния в передние, задние и боковые столбы. В адвентициальном пространстве

сосудов боковых столбов седьмого грудного сегмента обнаружен гемосидерин. В передних рогах и боковых столбах и частично в задних столбах отмечаются разрастание сосудов, периваскулярные лимфоидные инфильтраты, небольшое количество которых имеется также в средних и нижних сегментах.

Пояснично-крестцовый отдел и конский хвост. В передних рогах всех сегментов имеется значительное

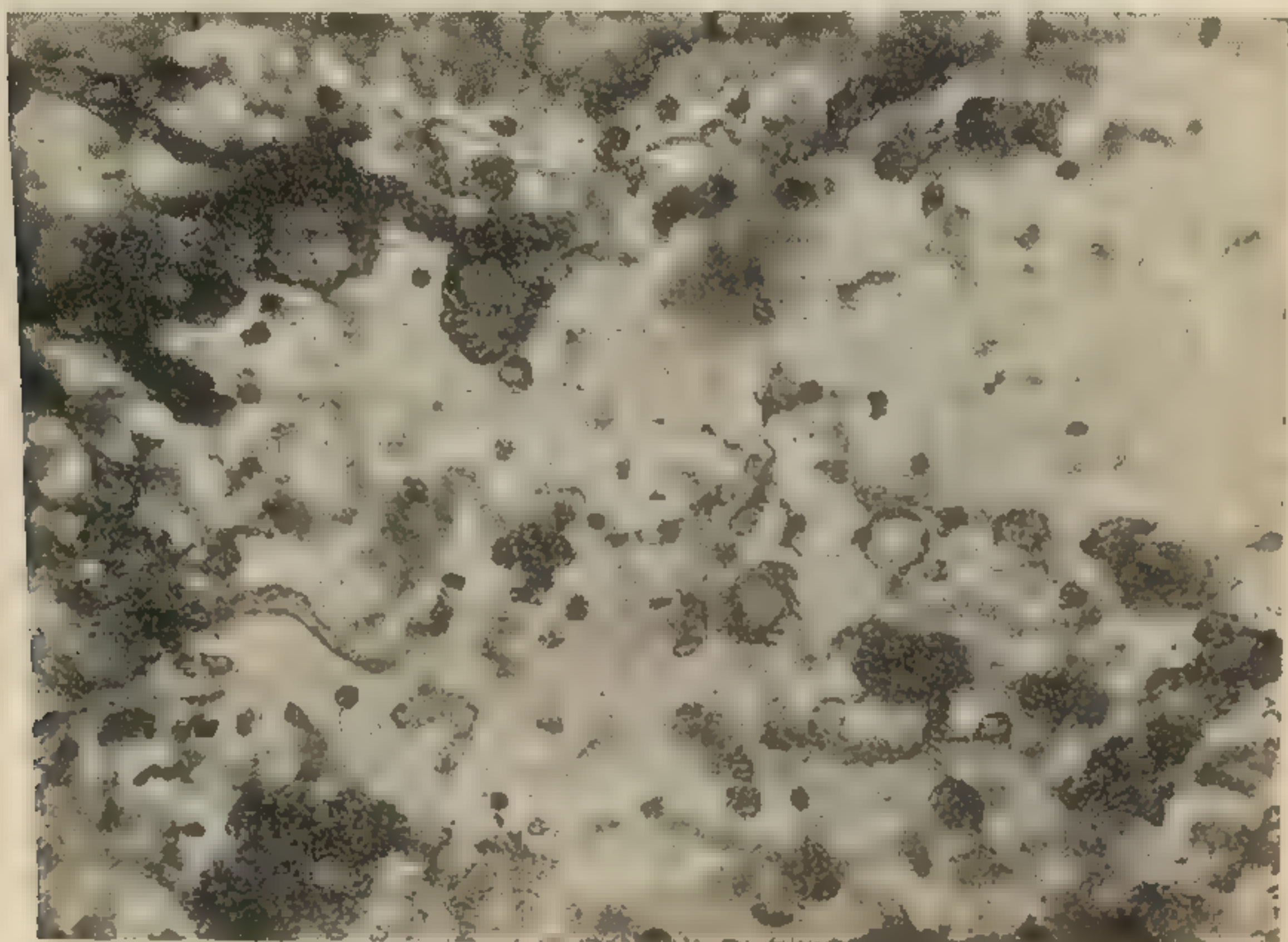
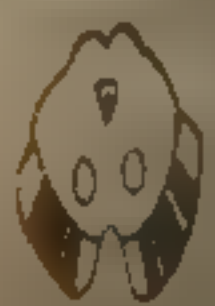
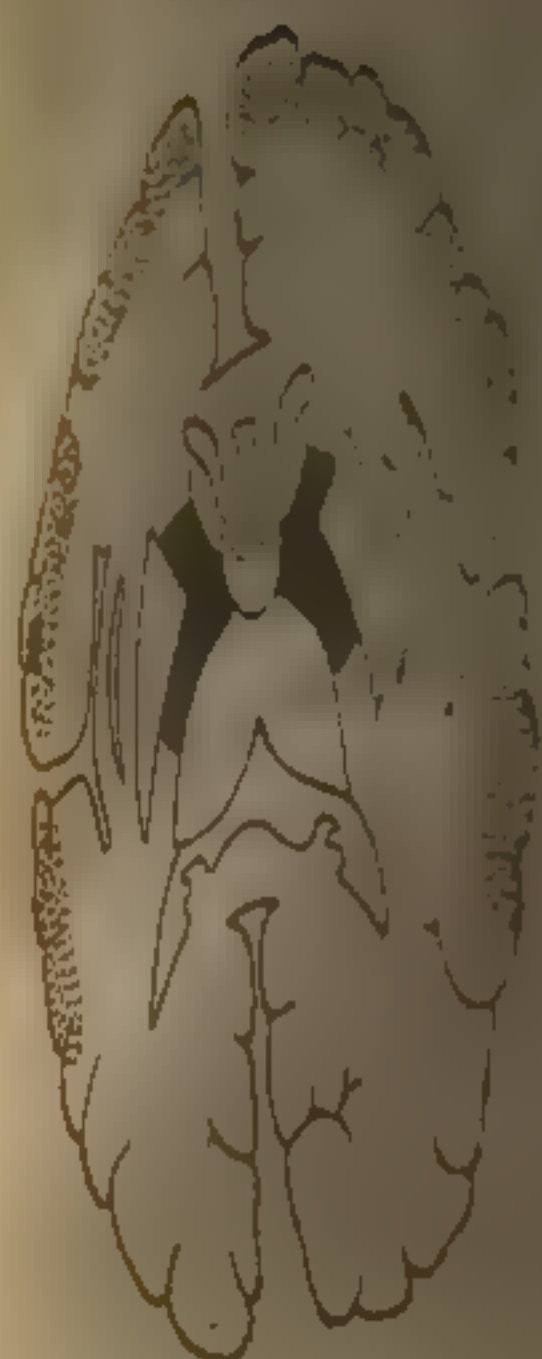


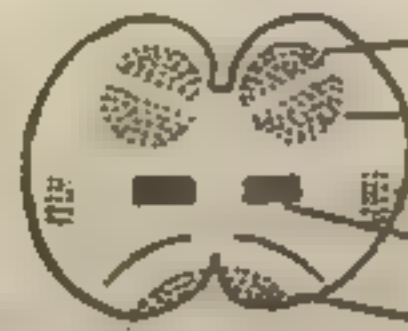
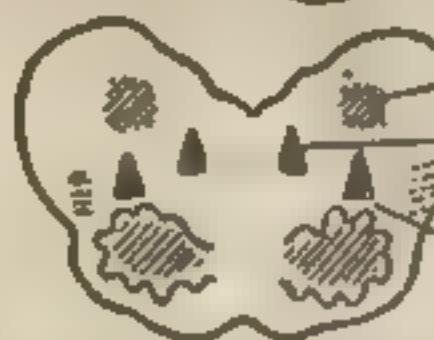
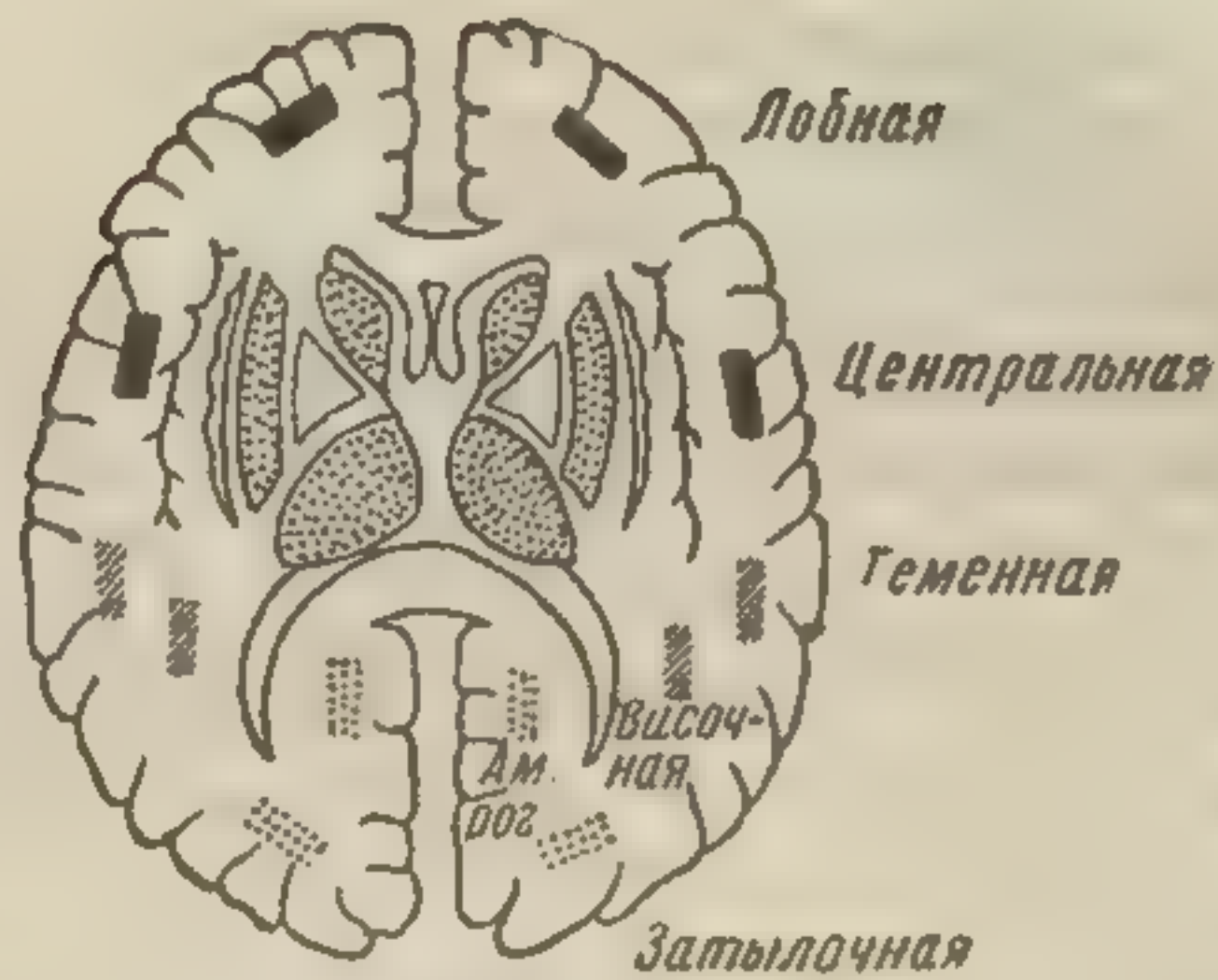
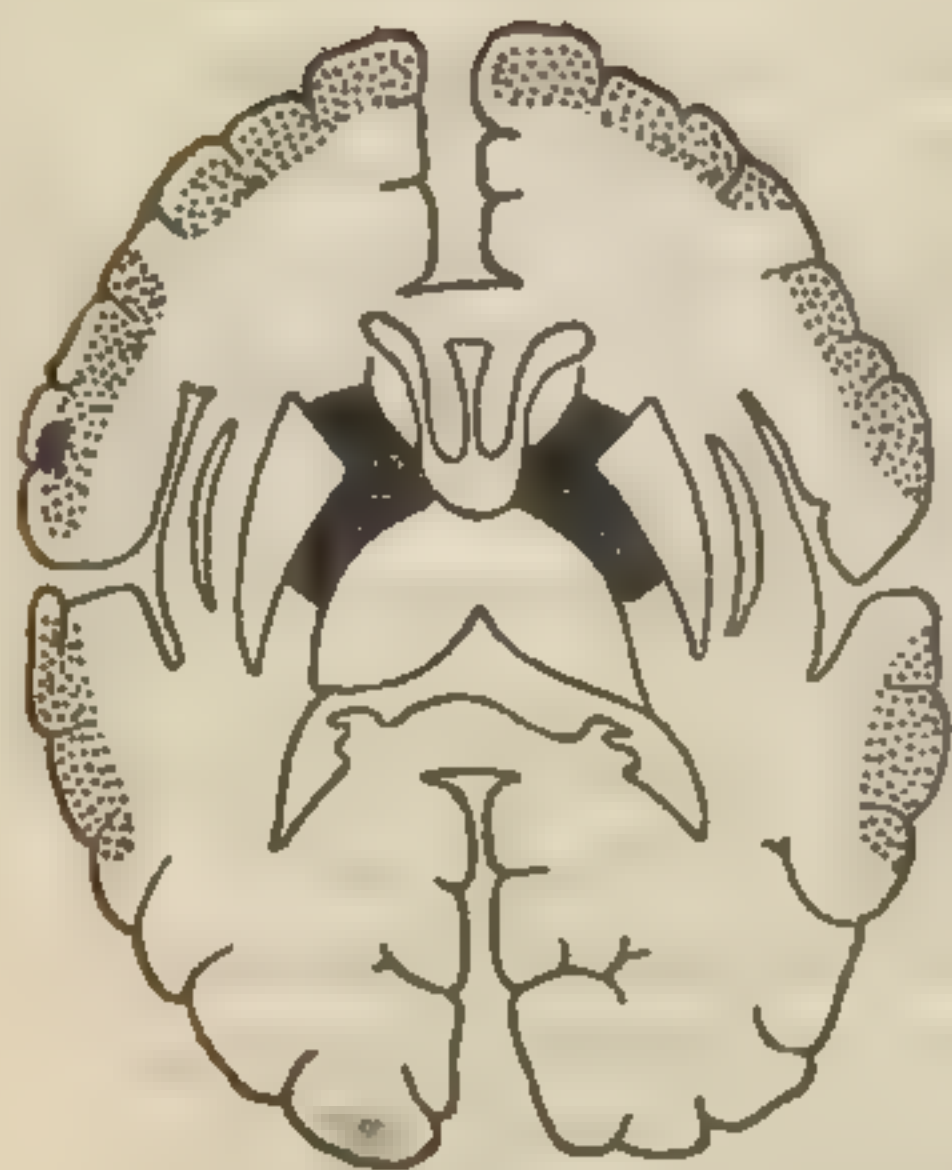
Рис. 43. Спинной мозг. Продольный срез, гибель волокон, распад миелиновых оболочек.

выпадение клеток, однако в верхних сегментах их сохранилось до трети, в нижних и крестцовых — до половины. Лишь единичные клетки имеют нормальную структуру, остальные изменены (атрофия, вакуолизация, хроматолиз). В некоторых клетках отмечен грубый склероз, спаянных клеток имеется достаточное количество, некоторые из них бледны, клетки задних рогов хорошо окрашены.

В боковых столбах видно грубое перерождение волокон, которое незаметно переходит в широкую зону побледнения, тянется по всему передне-боковому отрезку, переходит в зону перерождения в передних столбах вплоть до передней белой спайки. Вся периферия этого отрезка пронизана крупными пустотами, которые распространяются и на задние столбы. Перерождение в крестцовых сегментах занимает лишь периферию боковых столбов. В передних рогах наряду с атрофичными имеется много хорошо окрашенных и нормальных волокон. Передняя белая спайка и заднекорешковые волокна нормальны. Передние корешки бледны; в них много пустот с очагами погибшей ткани. Задние корешки хорошо окрашены. На продольных срезах этого уровня ясно видна гибель осевых цилиндров в боковых и передних столбах и их фрагментация в передне-боковых.



Грубые изменения
Менее грубые изменения
Легкие изменения
Схема 3. Больной



Клетки Пуркинье
Зубчатое ядро

Ядро п. IV
Ядро п. III
Красное ядро
Черное вещество

Ядро п. VI
Двигательное ядро п. I
Ядро п. VII

Дорзальное ядро п. X
Ядро п. XII
Переднее ядро п. VIII
Двигательное ядро п. X

Ядро Голля
Ядро Бурдета
Ядро бокового столба
Ядро п. XI
Дугообразное ядро

Боковой рог
Столбы Кларка

Грубые изменения
Менее грубые изменения
Легкие изменения

Схема 3. Больной Л. Схематическое изображение изменений белого и серого вещества.

Сосудисто-инфильтративные реакции этого уровня незначительны.

Большинство корешковых пучков конского хвоста хорошо окрашено, однако среди них имеются и бледно окрашенные пучки, в которых много пустот и очагов. В бледно окрашенных пучках много полнокровных сосудов с утолщенными стенками. Во всех пучках, особенно в бледных, видна явная пролиферация глии. Ниже приводится схематическое изображение перерождений белого вещества и изменений серого вещества в центральной нервной системе (схема 3).

Периферические нервы. Миелиновые волокна срединного нерва неравномерно окрашены, местами они бледны. Импрегнация серебром показывает фрагментацию осевых цилиндров, утолщение и гибель их. Местами отмечаются небольшие лимфоидные инфильтраты вокруг сосудов и в толще нерва и пролиферация элементов периневрия. В седалищном нерве такие же изменения, но они меньше выражены. Волокна малоберцового нерва местами бледно окрашены; на поперечных срезах отмечается много пустот. У сосудов в толще нерва имеются лимфоидные инфильтраты; осевые цилиндры местами фрагментированы и подвергаются распаду, но эти изменения выражены меньше, чем в срединном нерве. В бедренном нерве отчетливо видна гибель осевых цилиндров, выраженная больше, чем в седалищном и малоберцовом нервах.

Скелетные мышцы. Выраженная, но неравномерная атрофия волокон двуглавой мышцы; местами на месте погибших волокон видна жировая клетчатка, пролиферация мышечных ядер, неравномерная атрофия мышечных волокон длинной берцовой мышцы. Резчайшая атрофия мышц языка.

Внутренние органы и железы внутренней секреции. Сердце: отдельные мышечные волокна окрашены неравномерно. Легкие: отек, слева бронхопневмония. Печень полнокровна, очаговое крупнокапельное ожирение. Селезенка: умеренная пролиферация клеток пульпы, небольшое отложение гемосидерина. В отдельных артериолах имеется значительная пролиферация эндотелия, просвет сосуда сужен. Почки: умеренные явления гломерулита. Поджелудочная железа: островки крупных размеров, грубых изменений нет. Щитовидная железа: фолликулы богаты коллоидом, эпителий их значительно уплощен. Надпочечники: мозговое вещество хорошо развито, с крупными базофильными клеточными элементами. Кортикальный слой неравномерной толщины, местами несколько истончен. Клетки его бедны липоидами. Яичко: сперматогенез сохранен. Эпителий в некоторых канальцах уплощен.

Эпикриз. Мужчина 28 лет, продолжительность болезни — 3 года 1 месяц. Заболевание началось после гриппа. Вначале появилась слабость указательного пальца правой руки, а в дальнейшем всей правой, затем и левой руки и, наконец, обеих ног. За 1½ года до смерти отмечены бульбарные симптомы, приведшие к анартрии. Клинически отчетливо определялось нарушение функций VII, X и XII черепномозговых нервов, тяжелейшая, прогрессирующая атрофия мышц рук, туловища, меньше — ног.

Периостальные рефлексы повышены, а сухожильные на руках понижены; тяжелый нижний спастический парез. Патологические рефлексы с обеих сторон. Боковой амиотрофический склероз, начавшийся в шейно-грудной области.

Характерна, как и в предыдущих случаях, значительная распространенность процесса. Поражены крупные клетки двигательных областей коры больших полушарий, ядра черепномозговых нервов (лицевых, блуждающих, подъязычных), передних рогов спинного мозга и пирамидных пучков. В меньшей степени пострадали клетки лобных, теменных, височных и затылочных областей, аммонова рога, зрительных бугров, клетки Пуркинье, зубчатых ядер, черного вещества ножки, красных ядер. Частично пострадали ядра блоковых, глазодвигательных, отводящих, слуховых (передних ядер), языкоглоточных нервов, олив, ядер Голля и Бурдаха, боковых рогов, столбов Кларка и межпозвоночных узлов.

Миелиновые препараты показали перерождение, кроме пирамидных пучков, подкоркового белого вещества центральных лобных и теменных областей, колена и отчасти переднего бедра внутренней сумки, систем задних продольных пучков, верхних мозжечковых ножек, медиальной и боковой петли. Оно также обнаружено в наружных отделах веревчатых тел, волокон передней белой спайки, в задних корешках, на периферии задних столбов в шейных и верхних грудных сегментах и периферических нервах главным образом верхних конечностей.

Микроглия пролиферирована в коре полушарий и серых подкорковых образованиях, а макроглия — в подкорковом белом веществе, внутренней сумке, передних рогах и боковых столбах спинного мозга.

Сосудисто-инфильтративные реакции отчетливо видны в продолговатом мозгу, в нижних отделах варолиева моста и шейных сегментах спинного мозга.

Патология крупных клеток двигательной зоны коры, ядер, лицевых, блуждающих, языкоглоточных, подъязычных нервов, передних рогов спинного мозга и перерождение пирамидных пучков выражены ярче, чем в остальных образованиях и системах.

Значительной оказалась гибель клеток и передних рогах и перерождение волокон в передне-боковых столбах шейных и верхних грудных сегментов спинного мозга.

Изменения во внутренних органах (легких, селезенке и надпочечниках) были незначительны.

Основной клинический синдром выражался в тяжелых атрофически-спастических параличах верхних конечностей, что соответствовало тотальной гибели клеток передних рогов и перерождению пирамидных пучков в шейных и верхних грудных сегментах спинного мозга. Спастическая нижняя параплегия в основном соответствовала перерождению пирамидных пучков. Тяжелый бульбарный синдром явился следствием поражения ядер IX, X и XII черепномозговых нервов. Значительная гибель клеток в ядрах лицевых нервов с последующей дегенерацией корешков обусловила картину двустороннего тяжелого периферического пареза, что и выражалось в маскообразности лица.

Изменения в других образованиях и системах, описанных выше, клинически не проявлялись вследствие тяжести основных признаков болезни и сохранности значительной части нормальной ткани этих образований.

* * *

Восемь аналогичных наблюдений мы объединили в одну группу, так как общим для них является начало заболевания с верхних конечностей, перешедшего в дальнейшем на нижние, и последующее присоединение бульбарных нарушений. Больше выражена атрофия мышц рук и плечевого пояса, чем ног.

Как правило, при этой форме периостальные и сухожильные рефлексы остаются повышенными на протяжении всей болезни, а брюшные рефлексы угасают. Однако при тяжелых атрофиях мышц рук сухожильные и надкостничные рефлексы могут быть снижены, как это было в наших случаях 6 и 11. Атрофические или чаще атрофически-спастические параличи рук сопровождаются тяжелыми спастическими параличами ног.

Легкие бульбарные расстройства в первый период болезни доходят в последующем до бульбарной анартрии. Смерть, как правило, наступает от тяжелых нарушений функции продолговатого мозга. Продолжительность болезни в среднем 4 года.

У некоторых больных отмечались симптомы, редко встречающиеся при боковом амиотрофическом склерозе. Так, в случаях 7 и 9 были отмечены нистагмOIDные толчки.

Птоз и парез обоих отводящих нервов констатированы нами в случае 10.

Двустороннее поражение мышц, иннервируемых лицевыми нервами, клинически было отмечено у 3 больных, а нерезкие расстройства чувствительности (гипестезия и гиперестезия в руках и отчасти в голених) — у 2, болезненность в местах выхода тройничного нерва — у 3; понижение чувствительности на задней стенке глотки и слизистой рта — у одного, понижение вкуса на соленое, сладкое и повышение на горькое — у одного больного.

Микроскопические изменения подтвердили правильность выделения этой клинической формы. В самом деле, гибель ганглиозных клеток и передних рогов, поражение проводящих путей, сосудистые реакции отчетливо выражены в шейных и верхних грудных сегментах. По мере удаления от указанных сегментов по направлению к нижним отделам спинного мозга и к большим полушариям степень патологических изменений становилась слабее. В поясничных и крестцовых сегментах спинного мозга количество измененных клеток составляло от трети до половины общего количества нормальных. В нижних грудных сегментах они насчитывались единицами, а в верхних грудных и шейных были найдены единичные, притом грубо измененные клетки. Клетки боковых рогов, особенно столбов Кларка, были постоянно поражены. Система проводящих путей в боковых и передних столбах, как правило, была поражена по всему длиннику спинного мозга, но особенно сильно в шейных и верхне-грудных сегментах. Весь этот передне-боковой отрезок спинного мозга на препаратах отчетливо выделялся весьма бледной окраской и грубыми перерождениями по сравнению с хорошо окрашенными и сохранившимися задними столбами, в которых отмечались крупные пустоты по всей периферии и разрежение ткани, больше в центральных областях. Волокна передней белой спайки и задних корешков подверглись значительным изменениям. Полнокровие, мелкие кровоизлияния, утолщение стенок сосудов, лимфоидные вокругсосудистые инфильтраты, а также пролиферация ядер шванновских и соединительнотканых элементов в корешковых нервах всегда были отчетливы в верхних грудных и шейных сегментах, хотя эти изменения наблюдались и в других отделах спинного мозга. На продольных срезах различных уровней спинного мозга была отчетливо видна гибель мие-

линовых волокон с распадом осевых цилиндров, при этом всегда страдали клетки межпозвоночных и симпатических узлов. В мозговом стволе были поражены ядра подъязычных, языкоглоточных, добавочных, блуждающих, лицевых, глазодвигательных нервов. В меньшей степени поражались ядра слуховых, двигательной части тройничных, отводящих и отчасти блоковых нервов. Изменения большинства этих ядер отчетливо проявлялись клинически. Корешковые волокна большинства этих нервов подвергались расширениям, вздутиям и распаду. В мозговом стволе, помимо пирамидных пучков, были повреждены веревчатые тела, задний продольный пучок, медиальная и боковая петли и верхние мозжечковые ножки с их перекрестом. Кроме внутренней сумки, в процесс вовлекались наружная капсула и *capsula extrema*. Кора головного мозга, преимущественно ее глубокие слои, страдала почти на всем протяжении. Отчетливее всего были изменения в центральной, лобной, а затем в теменной, височной долях и, наконец, в аммоновом роге и затылочной доле. В подкорковом белом веществе всех отделов встречаются мелкие и крупные пустоты, разрежения ткани, лимфоидные инфильтраты и пролиферации периваскулярной олигодендроглии.

Болезнь начинается, как правило, со слабости и атрофии рук; ее дальнейшее развитие и соответствующие гистопатологические изменения дают основание полагать, что патологический процесс во всех 8 случаях, начавшись в шейном отделе спинного мозга, в дальнейшем, вероятно, принимает нисходящее и восходящее направление и распространяется по всей центральной нервной системе.

3. БУЛЬБАРНАЯ ФОРМА БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА

Больной М., 56 лет, находился под наблюдением в неврологическом отделении больницы имени Остроумова с 2/XI по 14/XII 1944 г.

Жалобы на резкое затруднение речи, невозможность глотать, слабость в конечностях.

В детстве перенес корь, сыпной тиф — в 1920 г., воспаление легких — в 1936 г. Венерические болезни и туберкулез отрицает. Пьет и курит умеренно. Женат, имеет трех детей.

Анамнез настоящего заболевания. Считает себя больным с октября 1943 г. После перенесенного на ногах гриппа появились боли в области сердца. Через некоторое время больной заметил затруднение речи и глотания; чтобы твердая пища прошла, вынужден был совершать несколько раз глотательные движения.

Стал отмечать постепенное нарастание общей слабости; вскоре появилась слабость в руках и ногах. Состояние медленно ухудшалось. В начале 1944 г. почти полностью утратил речь, с трудом глотал, часто поперхивался, жидкая пища временами выливалась через нос. Эти явления прогрессивно нарастали, и больной был помещен на излечение в неврологическое отделение.

Мужчина среднего роста, правильного телосложения, пониженного питания. Видимые слизистые и наружные покровы бледны. Со стороны внутренних органов изменений не отмечается. Артериальное давление 140/70 мм.

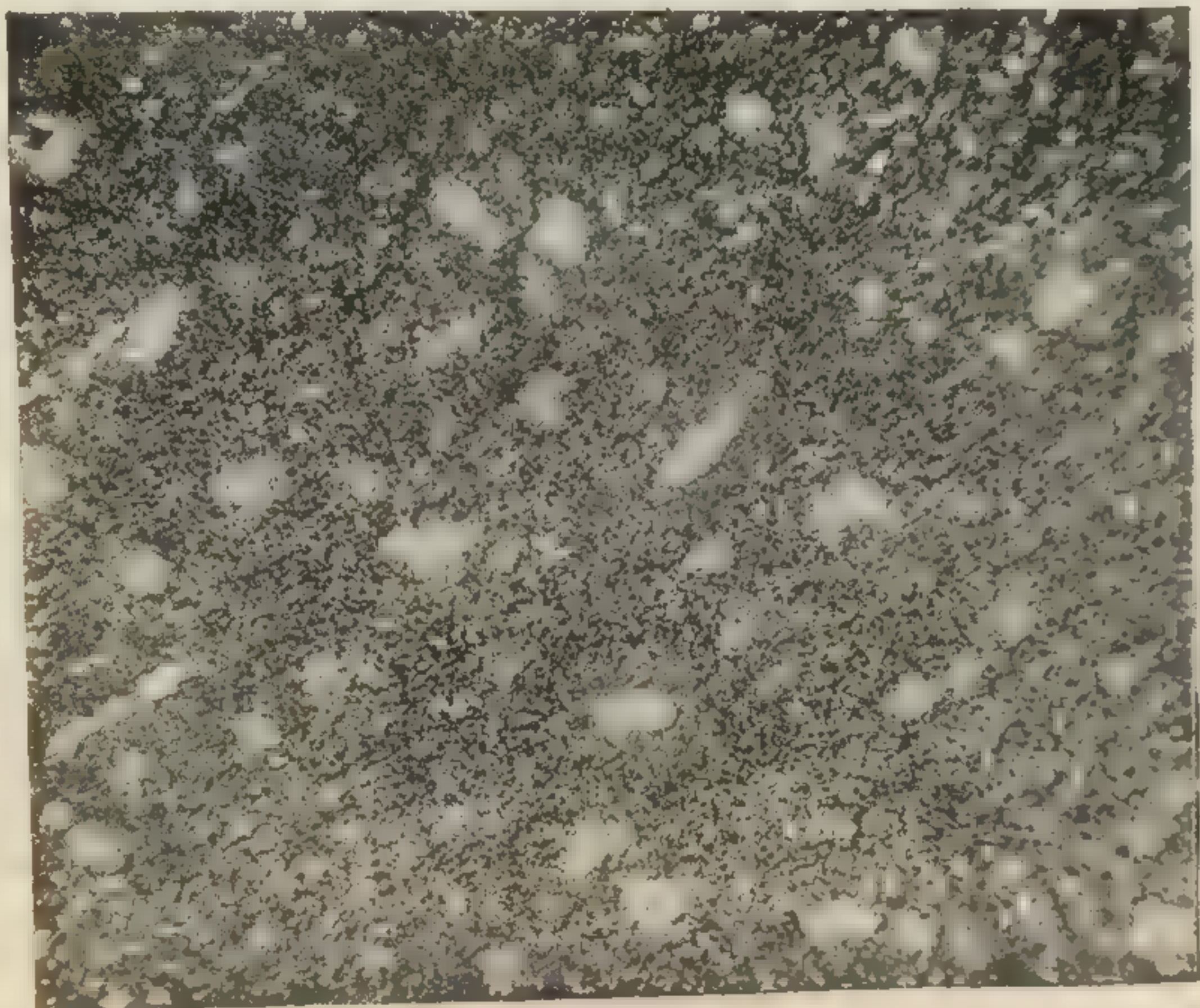


Рис. 44. Передняя центральная извилина. Очаги пустот в подкорковом белом веществе, пятнистый вид ткани. Окраска на миелин.

Черепно-мозговые нервы. Левая глазная щель несколько уже правой, легкое сходящееся косоглазие. Слабое напряжение жевательных мышц и сглаженность носогубных складок, лицо гипомимично, мало выразительно, глаза закрывает удовлетворительно. Голос низкий, гнусавый, речь неразборчива. Глокает только жидкую пищу, которая часто выливается обратно изо рта и носа. Язык высовывает недостаточно; отмечается резкая атрофия мышц, фибриллярные подергивания. Мягкое небо свисает, при раздражении вяло сокращается.

Резкое ограничение активных движений рук; сила рук значительно снижена. Движения ног сохранены в полном объеме, но сила мышц заметно снижена. Отмечается повышение тонуса в сгибателях и пронаторах рук, а также разгибателях ног. Атрофия мышц кистей, предплечий, плеч и плечевого пояса с обеих сторон, диффузное легкое похудание мышц нижних конечностей. Выражены фибриллярные подергивания в указанных мышцах, обнаруживающиеся

и в хорошо сохранившихся мышцах брюшного пресса и спины. Атрофия затылочных мышц; чувствительность не расстроена.

Рефлекторная сфера. Зрачки равномерны, хорошо реагируют на свет и конвергенцию. Конъюнктивальные и корнеальные рефлексы сохранены, глоточный снижен. Рефлексы периостальные с двуглавой и трехглавой мышц и с нижней челюсти повышены; коленные и ахилловы повышены. Клонус с коленных чашек и стоп. Патологические рефлексы — Россолимо, Жуковского и Бабинско-

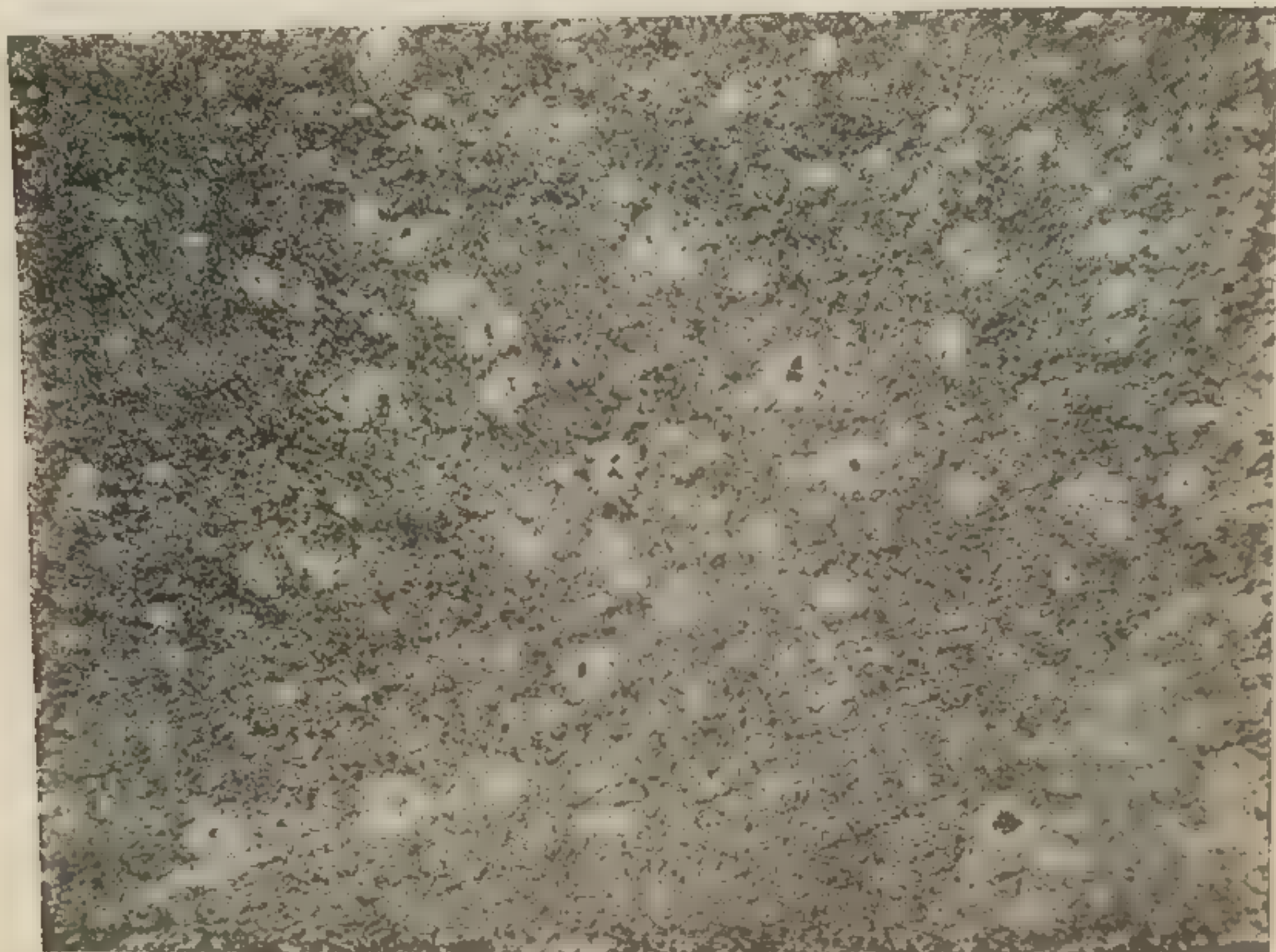


Рис. 45. Задняя центральная извилина. Гибель ткани подкоркового белого вещества, пятнистый вид.

го — с обеих сторон. Резко выражены рефлексы — сосательный, хоботковый и ладонно-подбородочный.

Психика. Больной вял, апатичен, на окружающее реагирует, память понижена, критика сохранена.

Анализы: в моче изменений нет. Кровь: Hb 65%, эр. 4 500, л. 5 000; лейкоцитарная формула без отклонений от нормы. При рентгеноскопии органов грудной клетки изменений не отмечено.

Состояние больного прогрессивно ухудшалось, появилось затруднение при дыхании, тяжелое расстройство глотания. 14/XII 1944 г. больной умер от паралича дыхания.

Данные микроскопического исследования. Оболочки мозга резко полнокровны. В области передних и задних центральных извилин отмечены кровоизлияния; мягкие оболочки в височной области слегка утолщены.

Во всех слоях коры больших полушарий от второго и до глубоких слоев отмечается выпадение клеток, сохранились лишь единичные клетки Беца, но и те подверглись резким изменениям, главным образом в третьем и пятом слоях. Они атрофичны, местами наблюдается резкое сморщивание. Во втором и шестом слоях коры много округлых пикнотичных клеток. В некоторых наблюдается пигмент-

ная инфильтрация. В глубоких слоях коры виден явный сателлитоз. Второй и первый слои коры богаты микроглией, а в белом веществе отмечается пролиферация астроцитов. Слой радиарных и тангенциальных волокон значительно разрежен, многие волокна утолщены, имеют расширения и местами распадаются. В подкорковом белом веществе всех отделов коры имеется масса пустот, почему эти участки имеют «пятнистый вид» (рис. 44 и 45). Сосуды резко полнокровны, особенно в первом-третьем слоях коры, капилляры сочны, рыхлы; особенно богато сосудами серое вещество. В подкорковом

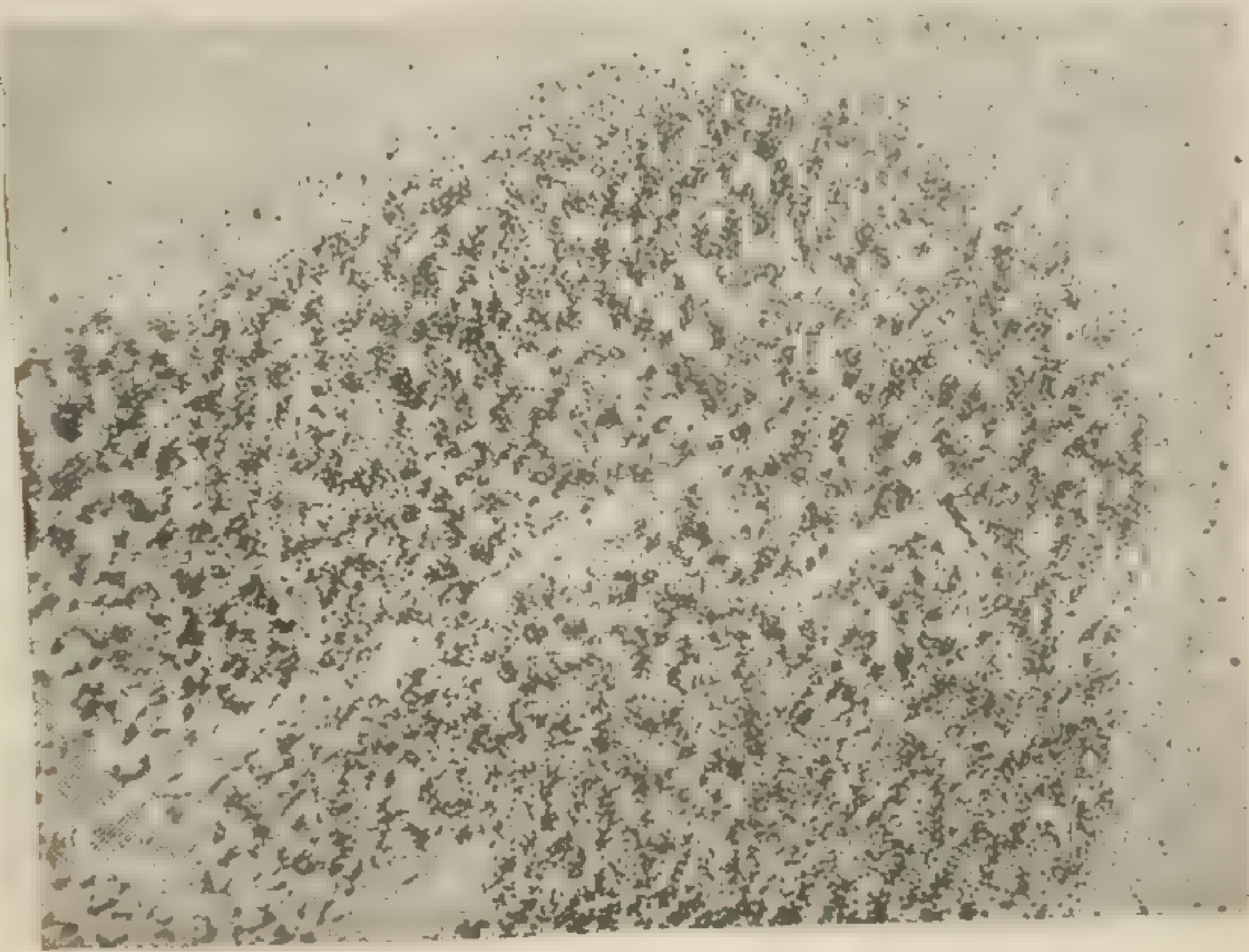


Рис. 46. Выпадение клеток Пуркинье. Окраска тионином.

белом веществе обнаружены скудные вокругсосудистые лимфоидные скопления, местами значительная пролиферация околососудистой олигодендроглии.

На срезах мозолистого тела и семиовального центра видны очаги разрежений, а местами много мелких и крупных пустот.

Область подкорковых образований. В бледных ядрах наряду с хорошо сохранившимися имеются и сморщенные клетки. В крупных клетках скорлупы отмечается хроматолиз, в зрительном бугре — выпадение клеток, оставшиеся клетки уменьшены в объеме, округлы и густо окрашены. Во многих клетках видна пигментная инфильтрация, а в некоторых — центральный хроматолиз. В клетках подбугорных тел — хроматолиз. Пролиферация микроглии отмечается в скорлупе, зрительных буграх, бледных ядрах и внутренней сумке.

Колено и заднее бедро внутренней сумки окрашены весьма бледно; в них много очагов погибшей ткани. Сосуды всюду резко полнокровны; разрастание их видно в скорлупе, головке хвостатого ядра, зрительном бугре и внутренней капсуле. Пролиферация периваскулярной олигодендроглии заметна в скорлупе и зрительных буграх.

Кора мозжечка и зубчатые ядра. Видны значительные выпадения в слое крупных клеток коры, многие участки не имеют ни одной клетки (рис. 46), оставшиеся резко атрофичны, ядра в них неразличимы. Массовая гибель клеток отмечается и в зубчатых ядрах; среди оставшихся клеток много атрофичных, округлых и пикнотичных с малым содержанием пигмента. В белом веществе, особенно в окружающем зубчатые ядра, много крупных пустот. Пролиферация микроглии в коре мозжечка.

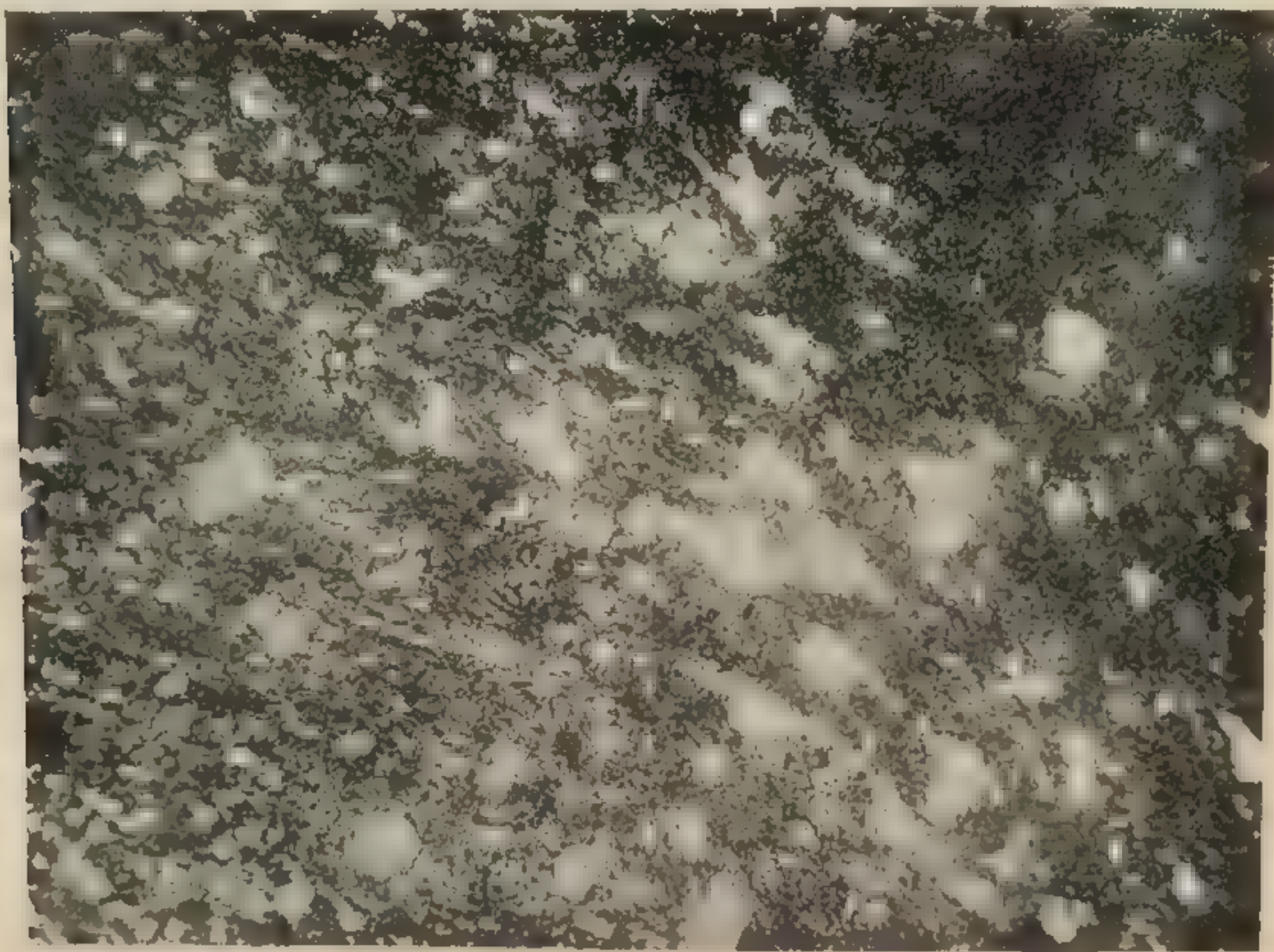


Рис. 47. Варолиев мост. Гибель волокон пирамид; пятнистый вид ткани.

Мозговая ножка. В черном веществе ножки отмечается значительная гибель клеток, на месте погибших клеток остались лишь мелкие зерна пигмента; из сохранившихся клеток многие депигментированы, сморщены. В красных ядрах отмечается сателлитоз и сморщивание некоторых клеток. В ядрах глазодвигательных нервов также имеет место убыль клеток; многие из оставшихся атрофичны. В ядрах блоковых нервов виден хроматолиз отдельных клеток. Оставшиеся клетки церебрального корешка тройничных нервов увеличены в объеме, в них отмечается хроматолиз, ядра неразличимы. В верхнем и нижнем двухолмии — хроматолиз части клеток. Область пирамидных пучков бледно окрашена и содержит много очагов гибели ткани, которые придают пятнистый вид всей зоне двигательных пучков. В задних продольных пучках, медиальной и боковой петле много крупных пустот. Корешковые волокна глазодвигательных нервов на своем пути местами имеют расширения и по выходе из вещества ножки частично распадаются. Сосуды полнокровны, вокруг них в основании и покровке имеются значительные скопления лимфоидных элементов.

Варолиев мост. В ядрах вентрального отдела варолиева моста много атрофичных клеток, во многих из них хроматолиз.

Рис. 48. Варолиев мост. Лимфоидные элементы.

ковой петлях, в задних мозжечковых ножках волокон лицевых и черепных, заметно разрывания в нижних отделах покровки обнаружены сосуды. Эти реакции в Варолиева моста (рис. 48) продолговатого мозга, атрофия и сморщивание оставшихся клеток срезах удаётся обнаружить в размерах, окружающих двигательных

В ядрах лицевых нервов и меньше в отводящих нервах значительное выпадение клеток, многие из оставшихся клеток сморщены, а в некоторых имеет место хроматолиз. В двигательных ядрах тройничных нервов наблюдается склероз, хроматолиз и выпадение клеток. В голубых ядрах видна депигментация и гибель части клеток. В области пирамидных пучков явное перерождение, местами ткань резко разрежена и содержит много крупных пустот (рис. 47); височно-мостовые системы бледно окрашены. В медиальной и бо-

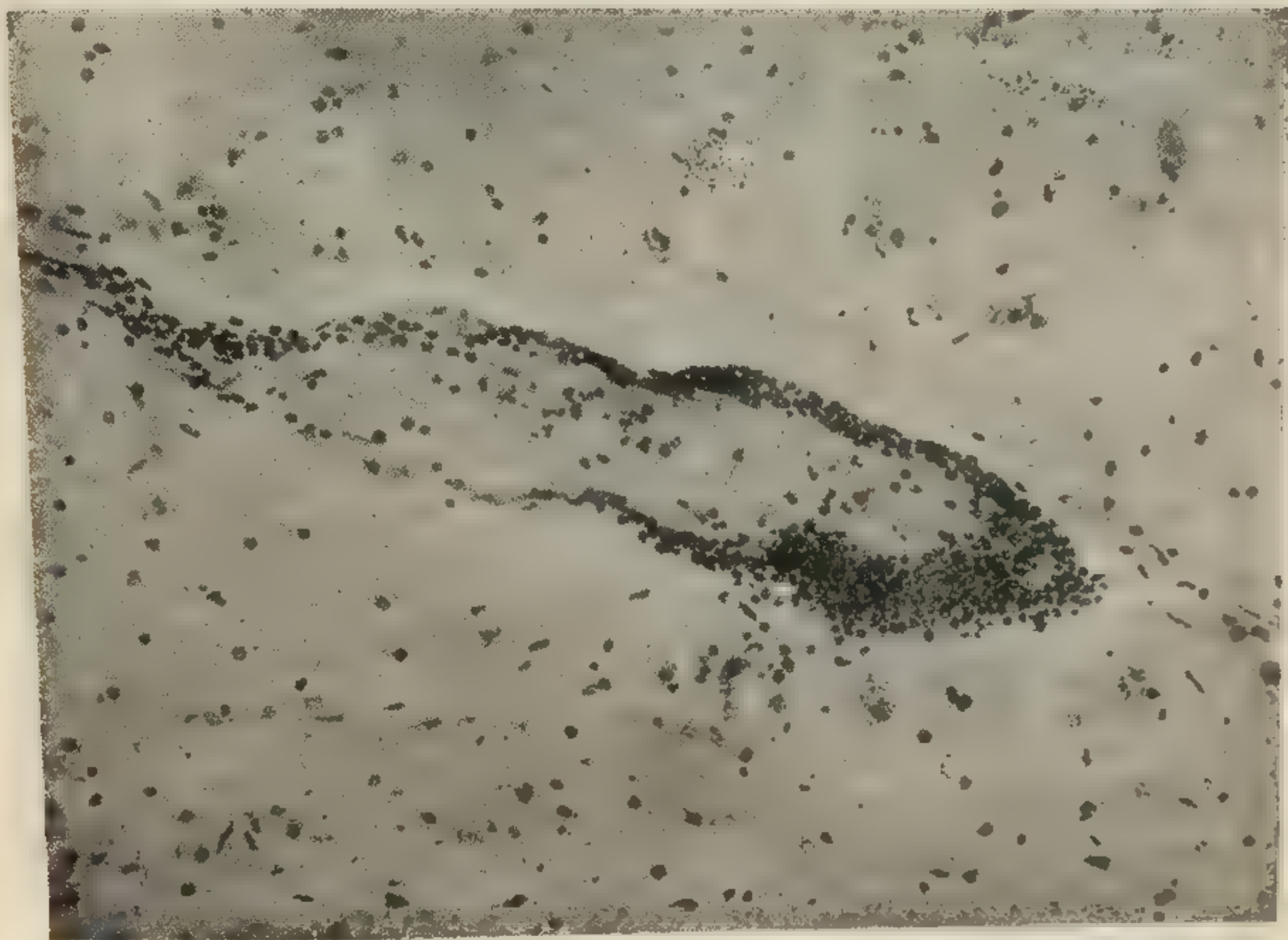


Рис. 48. Варолиев мост. Покрышка, вокругсосудистый лимфоидный инфильтрат. Окраска тионином.

ковой петлях, в задних продольных пучках и перекресте верхних мозжечковых ножек видны крупные пустоты, ткань перекреста мозжечковых ножек разрежена, сотовидна. Часть корешковых волокон лицевых и частично отводящих нервов вне вещества варолиева моста находится в состоянии распада. Сосуды всюду полнокровны, заметно разрастание их в основании и покрышке, кровоизлияния в нижние отделы варолиева моста. В области пирамид и в покрышке обнаружено много вокругсосудистых инфильтратов, которые настолько массивны, что ведут к резкому сужению просвета сосуда. Эти реакции выражены интенсивнее в нижних отделах варолиева моста (рис. 48 и 49).

Продолговатый мозг. В дугообразных ядрах многие клетки мелкие, атрофичны; в ядрах боковых столбов хроматолиз одних и сморщивание других клеток; в ядрах добавочных нервов отмечается значительное выпадение, атрофия и сморщивание многих оставшихся клеток. В ядрах подъязычных нервов на отдельных срезах удается обнаружить по 1—2—3 клетки; они резко уменьшены в размерах, округлы, темно окрашены, лишены ядер и отростков. В двигательных и дорзальных ядрах блуждающих нервов хро-

матоз и выпадение многих клеток (рис. 50). Подобные изменения отмечаются и в ядрах языкоглоточных нервов. Ядра слуховых нервов без изменений. Клетки в области шва увеличены в объеме, во

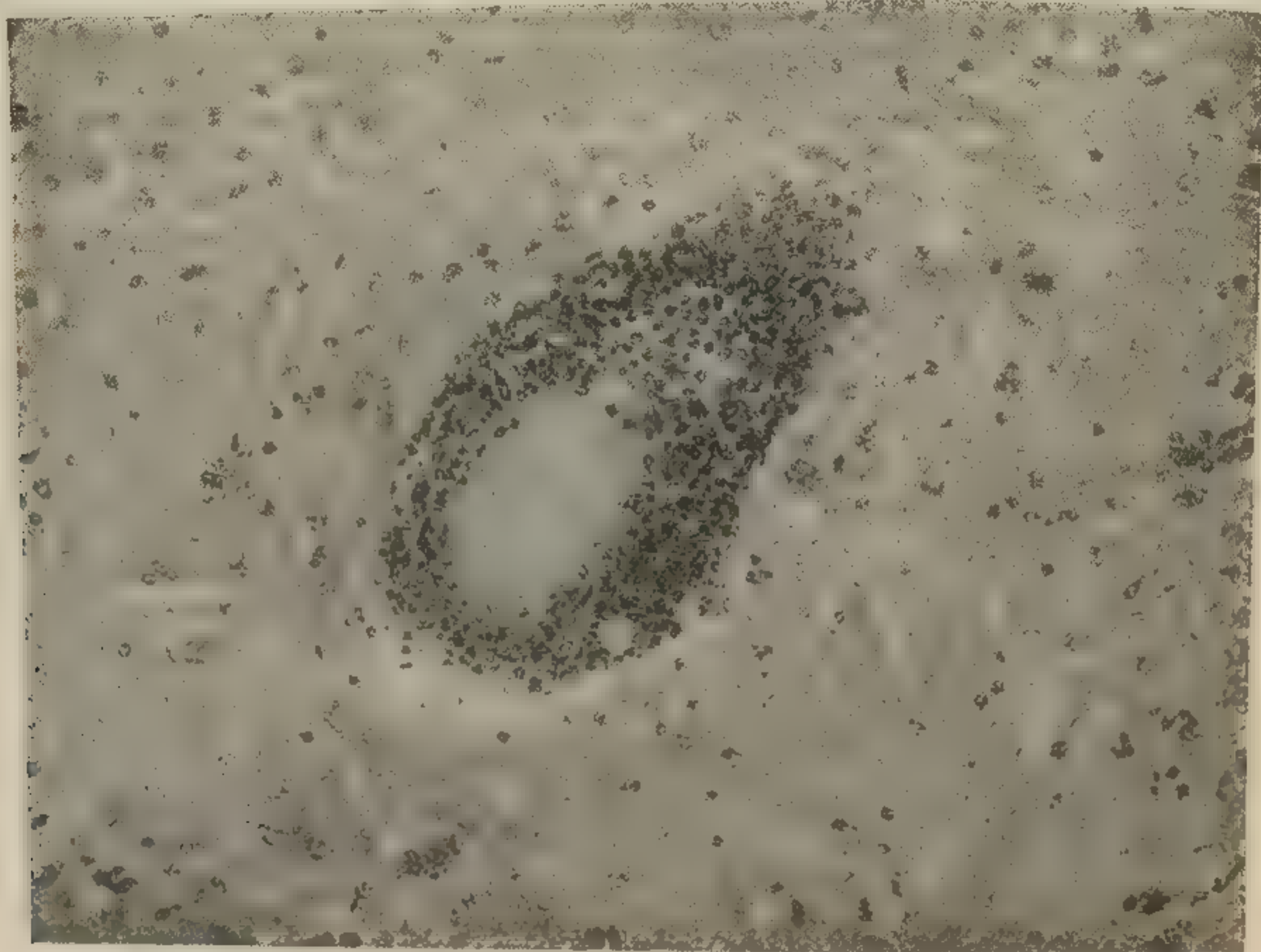


Рис. 49. Варолиев мост. Основание, вокругсосудистый лимфоидный инфильтрат. Окраска по ван Гизону.

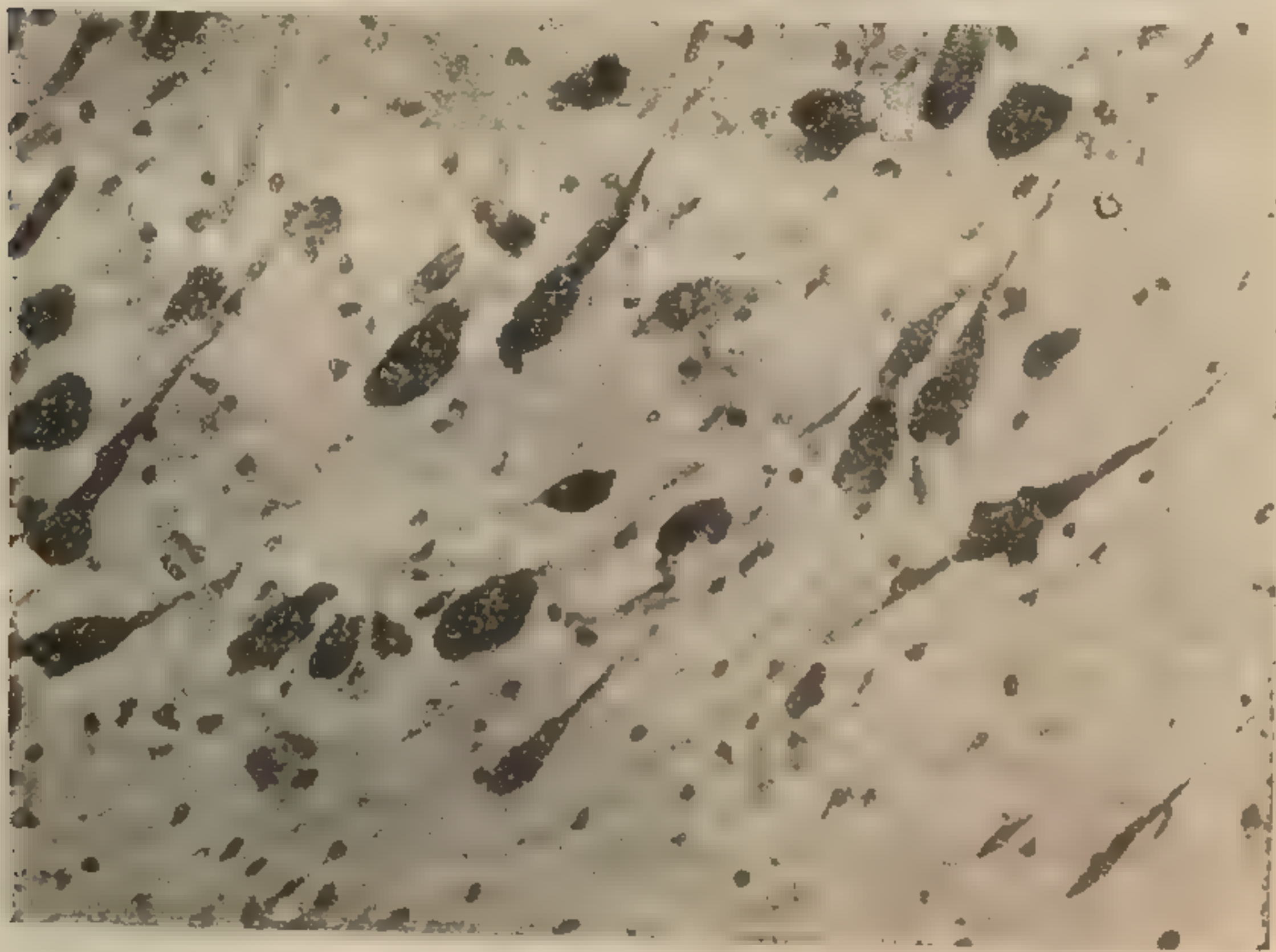


Рис. 50. Дорзальное ядро блуждающего нерва. Выпадение и хронические изменения клеток. Окраска тионином.

многих хроматинных
ков тройничного нерва
ток. Клетки ядер не
и густо окрашены и
клетки атрофичны и
или шаровидны с ядро
не видны, или трин
дение клеток; из ос
некоторые овально у
ная инфильтрация.



Рис. 51. Продольная секция сосуда с инфильтрацией лимфоцитами.

Пирамидные пу
ружи и кзади по п
побледнения до сам
ковые волокна подт
вов находятся в с
Сосуды резко по
ширены, видно разр
В области олив, пи
околососудистые
много интенсивнее
отделах продолгова
С п и н о й м
кровны, видны учас
ментах. Мягкие обо
верхних поясничны
бодно.

многих хроматолиз. В желатинозном веществе нисходящих корешков тройничных нервов виден хроматолиз и атрофия отдельных клеток. Клетки ядер нежных и клиновидных пучков резко атрофичны и густо окрашены; в наружных ядрах клиновидных пучков одни клетки атрофичны и мелкие, другие увеличены в объеме, овальные или шаровидны с явлениями хроматолиза. В них ядра или совсем не видны, или приняли краевое положение. В оливах резкое выпадение клеток; из оставшихся клеток многие атрофичны и мелкие, некоторые овально увеличены и лишь в немногих имеется пигментная инфильтрация.

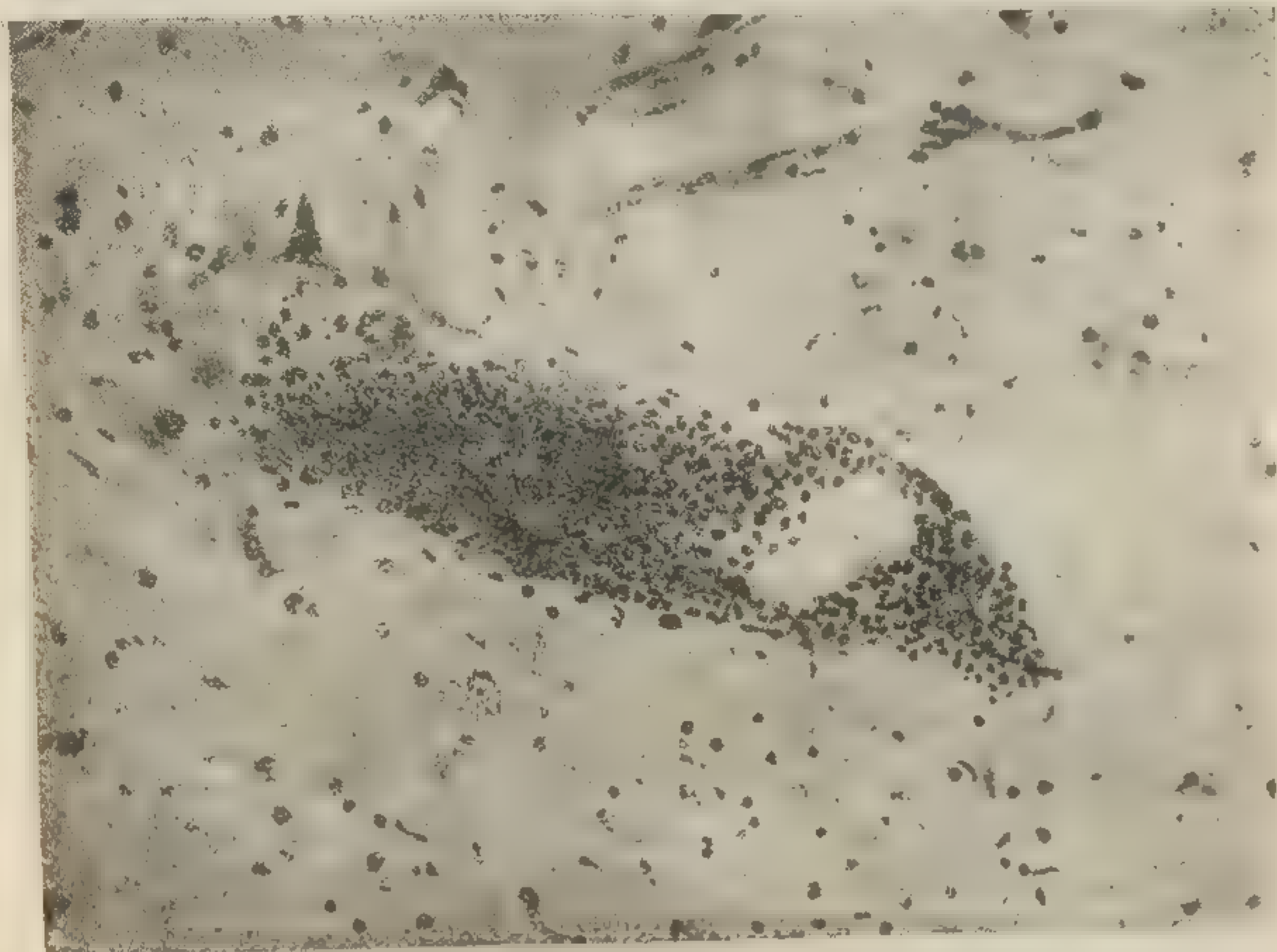


Рис. 51. Продолговатый мозг. Инфильтрат; инфильтрация сосудистой стенки адвентициального пространства лимфоидными элементами. Окраска тионином.

Пирамидные пучки подверглись полному перерождению; снаружи и кзади по периферии продолговатого мозга тянется полоса побледнения до самых наружных отделов веревчатых тел. Корешковые волокна подъязычных, блуждающих и языкоглоточных нервов находятся в состоянии распада.

Сосуды резко полнокровны, периваскулярные пространства расширены, видно разрастание сосудов в области пирамид и серых ядер. В области олив, пирамид и ядер клиновидных пучков обнаружены околосоудистые лимфоидные инфильтраты, здесь они выражены много интенсивнее, чем в варолиевом мосту (рис. 51). В нижних отделах продолговатого мозга отмечены кровоизлияния.

С п и н н о й м о з г. Оболочки спинного мозга резко полнокровны, видны участки кровоизлияний в шейных и грудных сегментах. Мягкие оболочки утолщены в шейных, грудных и отчасти верхних поясничных сегментах; эпидуральное пространство свободно.

Шейный отдел. В передних рогах шейных сегментов сохранилось небольшое количество клеток; больше всего (до трети, их сохранилось в передних рогах четвертого сегмента, но в оставшихся видна вакуолизация, резкая атрофия с уменьшением и округ-



Рис. 52. Спинной мозг. Передний рог, вакуолизация клеток. Окраска тионином.

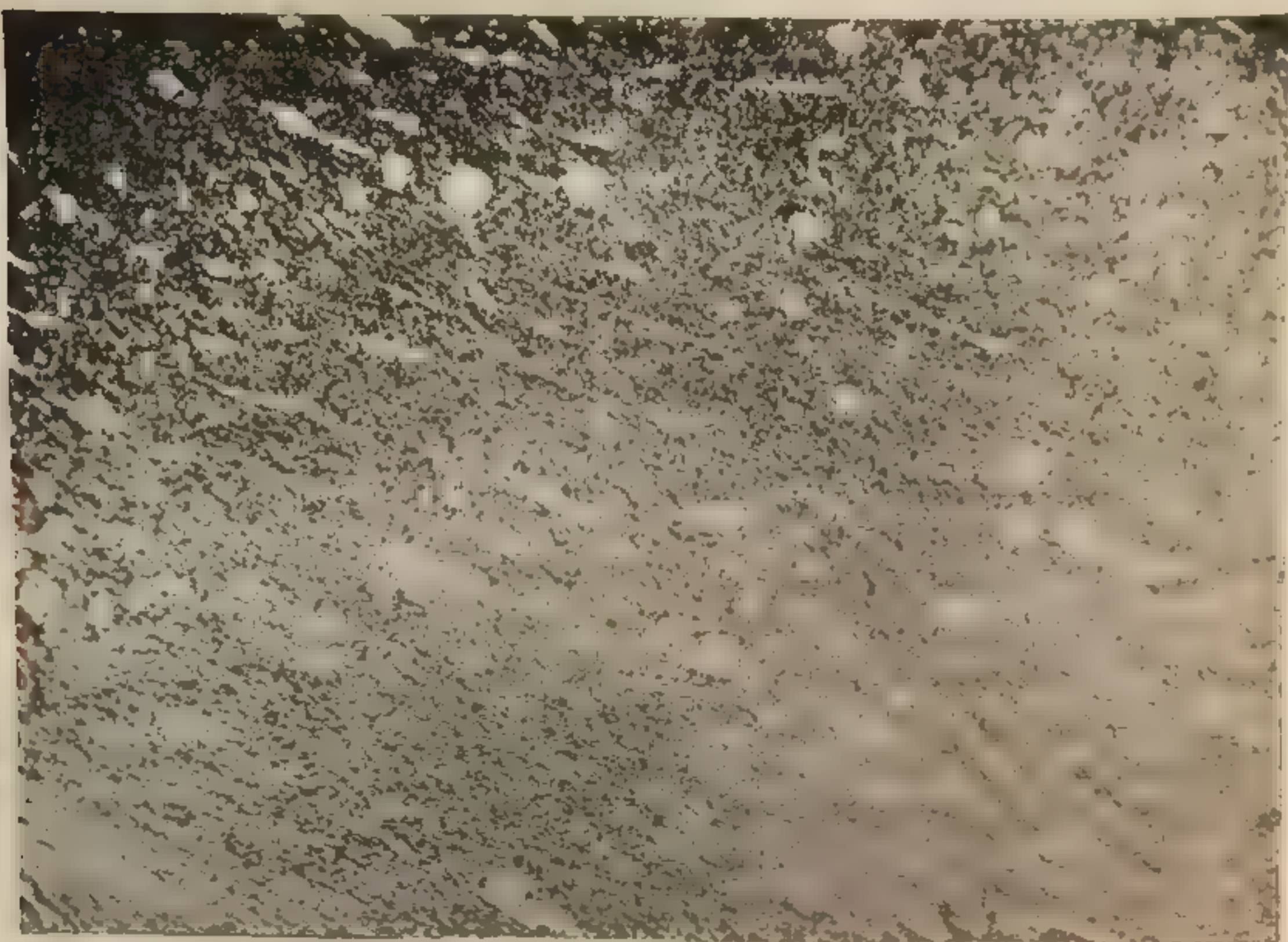


Рис. 53. Спинной мозг. Шейный отдел, боковой столб, гибель волокон, пятнистый вид ткани.

лением (рис. 52). Нормальных клеток нет; разрастание глии заметно в передних рогах и боковых столбах.

Весь передне-боковой отрезок шейных сегментов грубо изменен: на весьма бледном фоне боковых и передних столбов отчетливо заметны очаги гибели ткани; по всей периферии этого отрезка и задних столбов имеется много крупных пустот (рис. 53). На продольных срезах виден распад миелиновой оболочки и гибель осевых цилиндров, в последних — фрагментация, булавовидные утолщения, местами зернистый распад. В передних рогах остались лишь отдель-

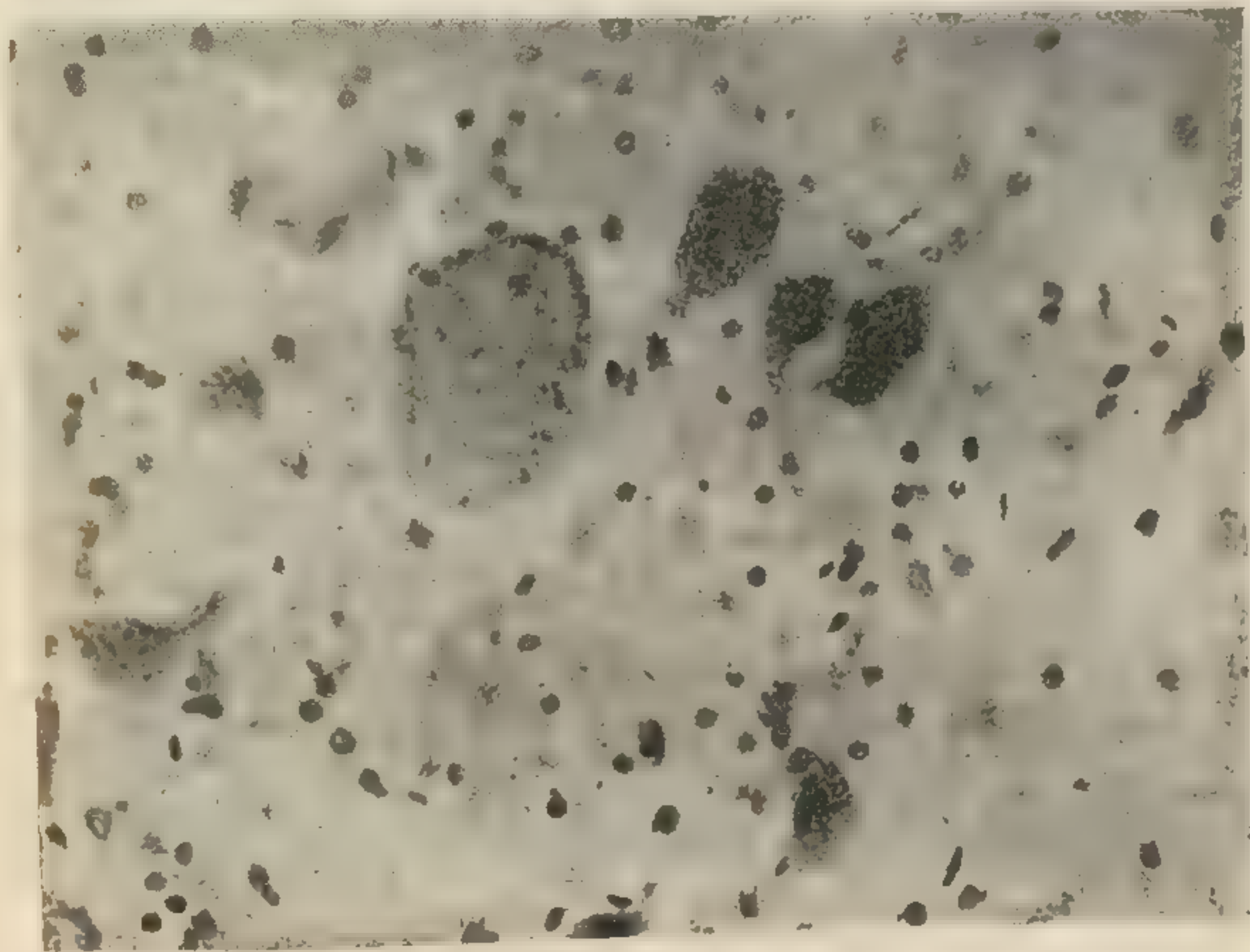


Рис. 54. Спинной мозг. Набухание клетки Кларка. Окраска тионином.

ные бледные и атрофичные волокна. Большинство переднекорешковых волокон внутри спинного мозга находится в состоянии фрагментации и распада; в передней белой спайке и заднекорешковых волокнах, входящих в спинной мозг, много расширений и четкообразных вздутий; местами в них виден распад. Передние и часть задних корешков очень бледно окрашены; в передних корешках много очагов гибели и крупных пустот.

Сосуды резко полнокровны, их периваскулярные пространства расширены, стенки их в передней щели, передних рогах и боковых столбах слегка утолщены. Имеются участки кровоизлияния в передних и задних рогах и в боковых столбах. В передней щели, передних рогах и боковых столбах обнаружены явные вокругсосудистые лимфоидные инфильтраты; максимально они выражены в области четвертого сегмента.

Грудной отдел. В нижних грудных сегментах (восьмом-двенадцатом) передних рогов сохранилось больше клеток, чем в верхних; в большинстве срезов первого-седьмого грудных сег-

ментов не удастся обнаружить ни одной клетки. В оставшихся те же изменения, что и в шейных — вакуолизация, сморщивание одних, резкое уменьшение, округление и пикноз других. Спаечных клеток в задних рогах тоже мало, большинство оставшихся атрофичны. В столбах Кларка явное выпадение клеток, местами достигающее половины их общего количества (рис. 54), а в сохранившихся — хроматолиз; часть клеток резко атрофична и густо окрашена. Пигментная инфильтрация видна в единичных клетках; нейронофагия клеток Кларка наблюдается на уровне десятого грудного

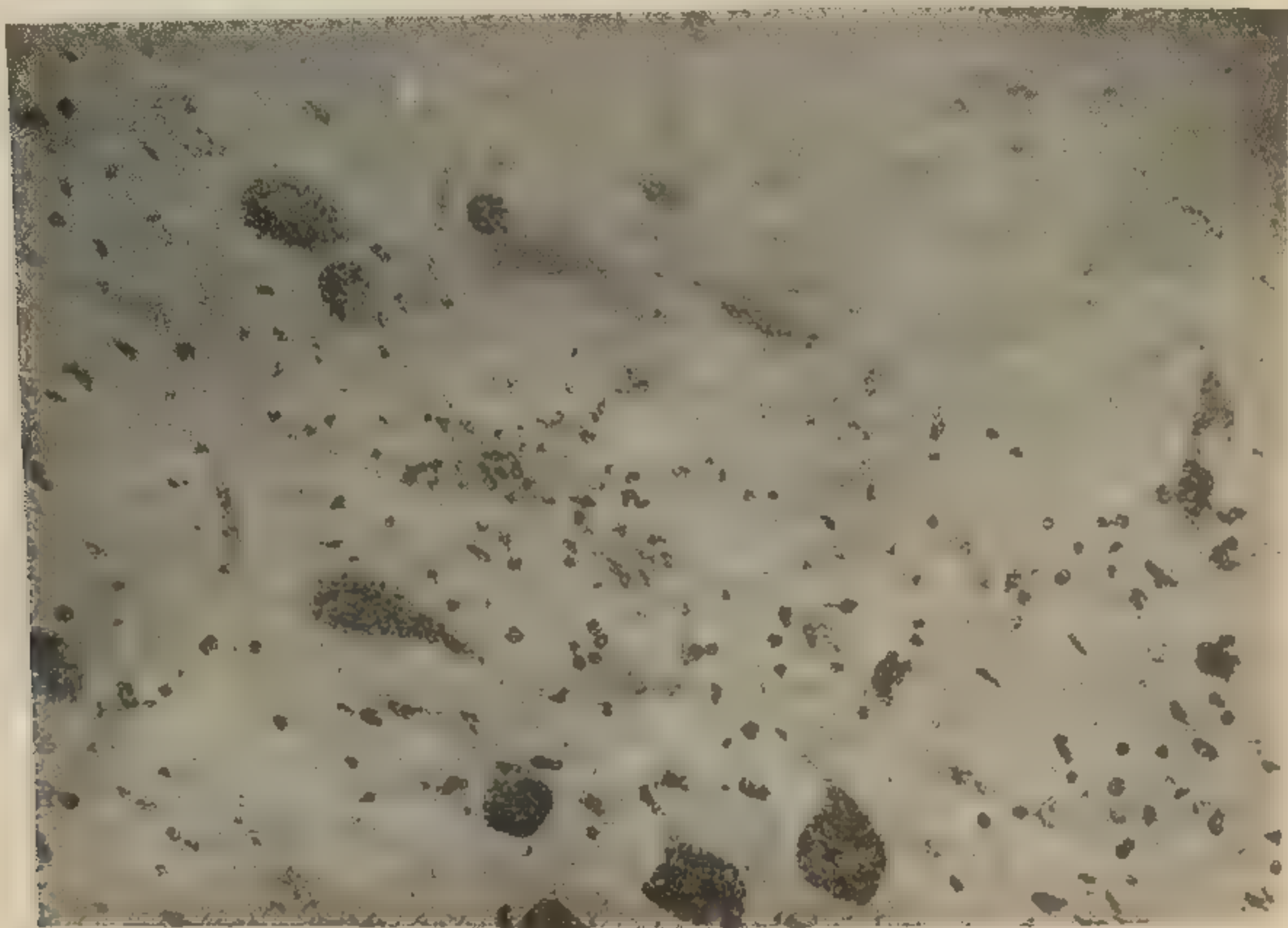


Рис. 55. Спинной мозг. Выпадение клеток, нейронофагия клеток Кларка. Окраска тионином.

сегмента (рис. 55). В боковых рогах атрофия, резкое уменьшение и округление клеток, ядра которых не различимы. Проллиферация глии заметна в передних рогах, боковых и отчасти в задних столбах.

Изменения в белом веществе такие же, как и в шейном отделе; весь передне-боковой отрезок (от первого до восьмого сегмента) и периферия задних столбов подверглись перерождению; на поперечном срезе спинного мозга определяется много крупных пустот (рис. 56). В передних рогах нижних грудных (девятого-двенадцатого) сегментов наряду с хорошо окрашенными имеются и бледные, атрофичные волокна. Внутриспинальные и заднекорешковые волокна, а также передняя белая спайка сохранялись лучше, чем в верхних сегментах. Передние и часть задних корешков в верхних сегментах окрашены особенно бледно и содержат много очагов пустот. На продольных срезах те же изменения, что и выше. Срезы, окрашенные шарлахом, показывают, что миелиновые шары выпали как в боковых, так и в передних столбах.

Сосуды резко полнокровны; разрастание их заметно в передних рогах, боковых и передне-боковых столбах. Стенки сосудов передней щели, задней перегородки, передних рогов и боковых стол-

бов, стелка
лимфонные
Пояснич
хвост. а в крест
до трети, а в крест
Среди оставшихся
хорошую окраску и
ся вакуолизация и
полнены пигментом.

Рис. 56. Спинной мозг.

мента заметна ней
них рогах и боко
Патологическ
ментов такие, как
ных сегментов зо
занимает лишь пе
нормальных вол
волокна без изме
как и в грудных
Сосуды по-г
пления обнаруж
столбах.
Часть кореш
бледно, в них мн
которых из них
скопления встре
Ниже приве
белого вещества
системе (схема

бов слегка утолщены; в этих зонах обнаружены околосоудистые лимфоидные инфильтраты, главным образом в верхних сегментах.

Пояснично-крестцовый отдел конского хвост. В передних рогах поясничных сегментов сохранилось до трети, а в крестцовых — до половины общего количества клеток. Среди оставшихся клеток лишь единичные имеют сравнительно хорошую окраску и нормальную структуру, в остальных наблюдается вакуолизация и фрагментация отростков, отдельные клетки заполнены пигментом. В передних рогах третьего поясничного сег-

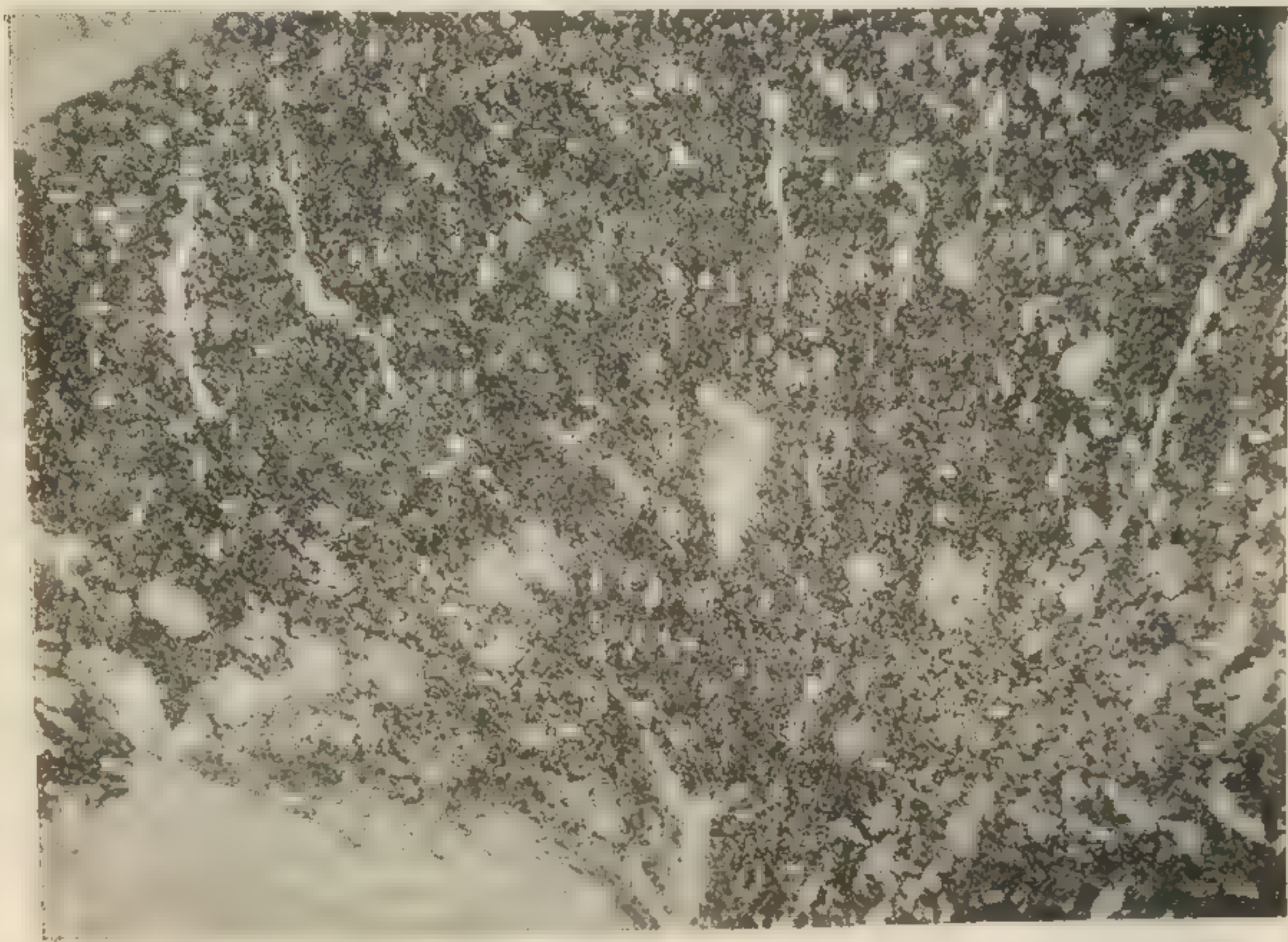


Рис. 56. Спинной мозг. Задние столбы; гибель волокон, пятнистый вид ткани.

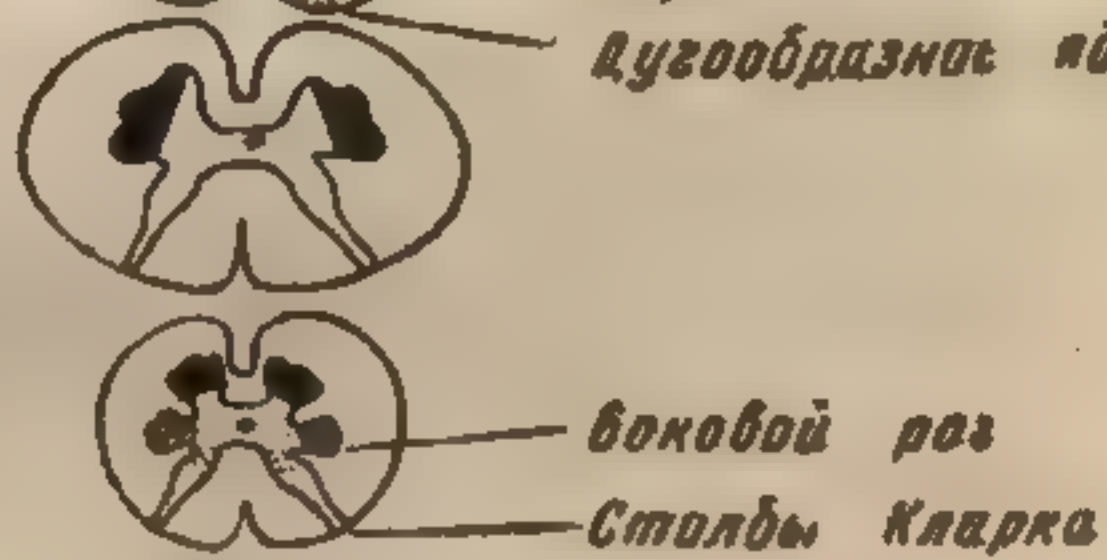
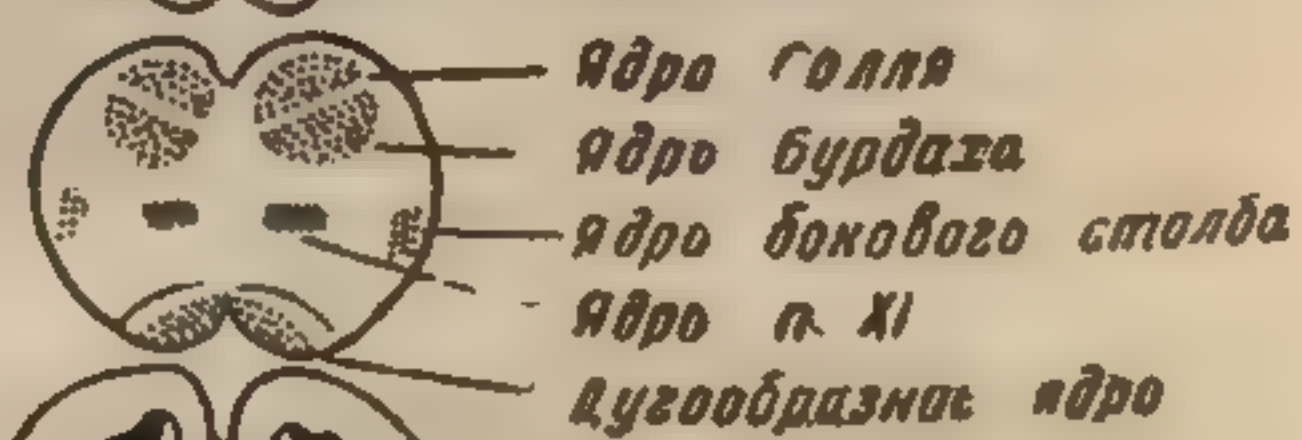
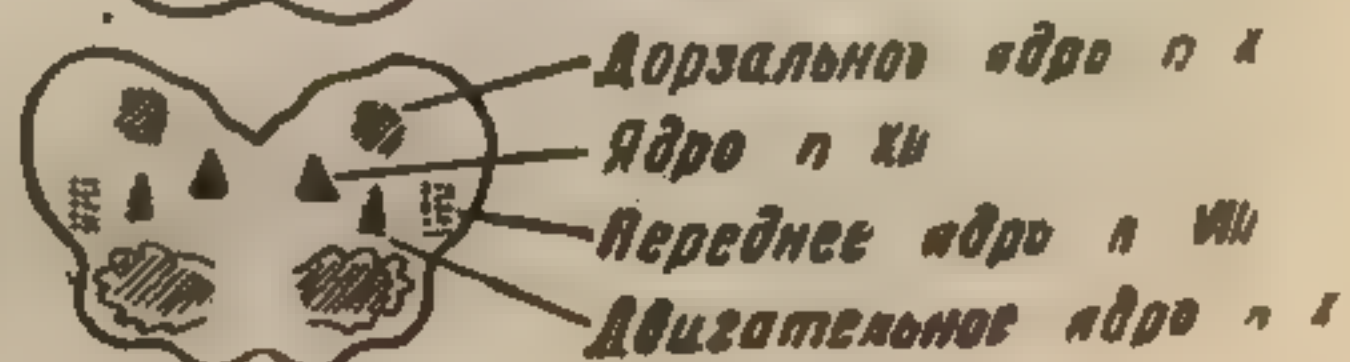
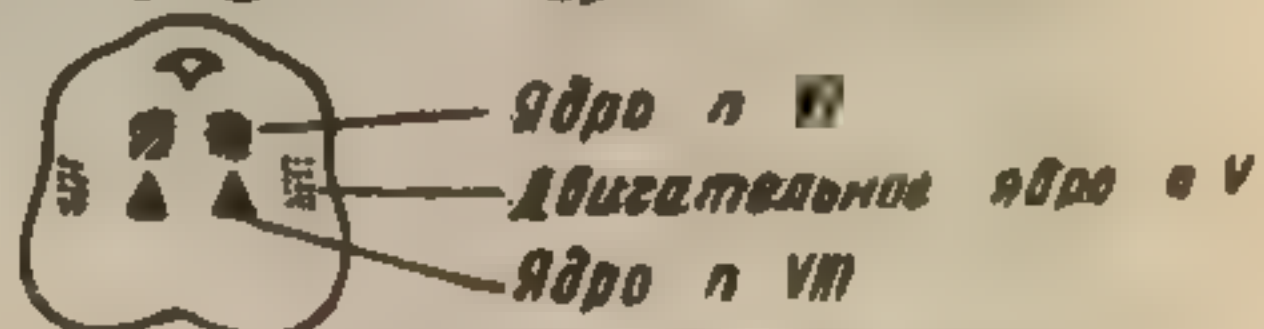
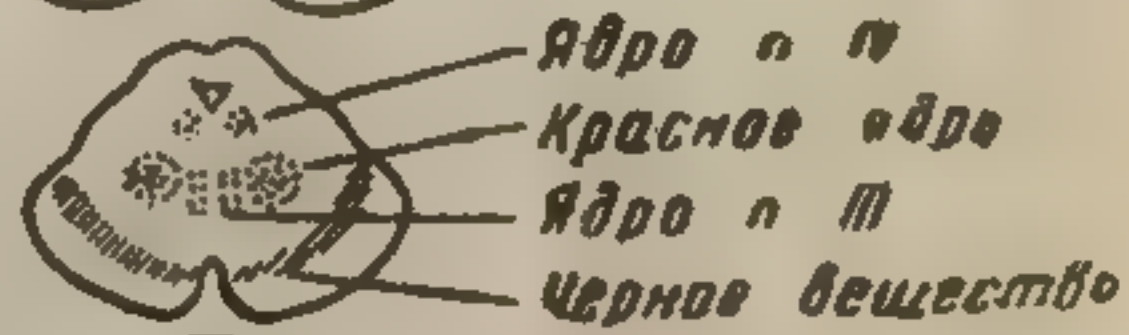
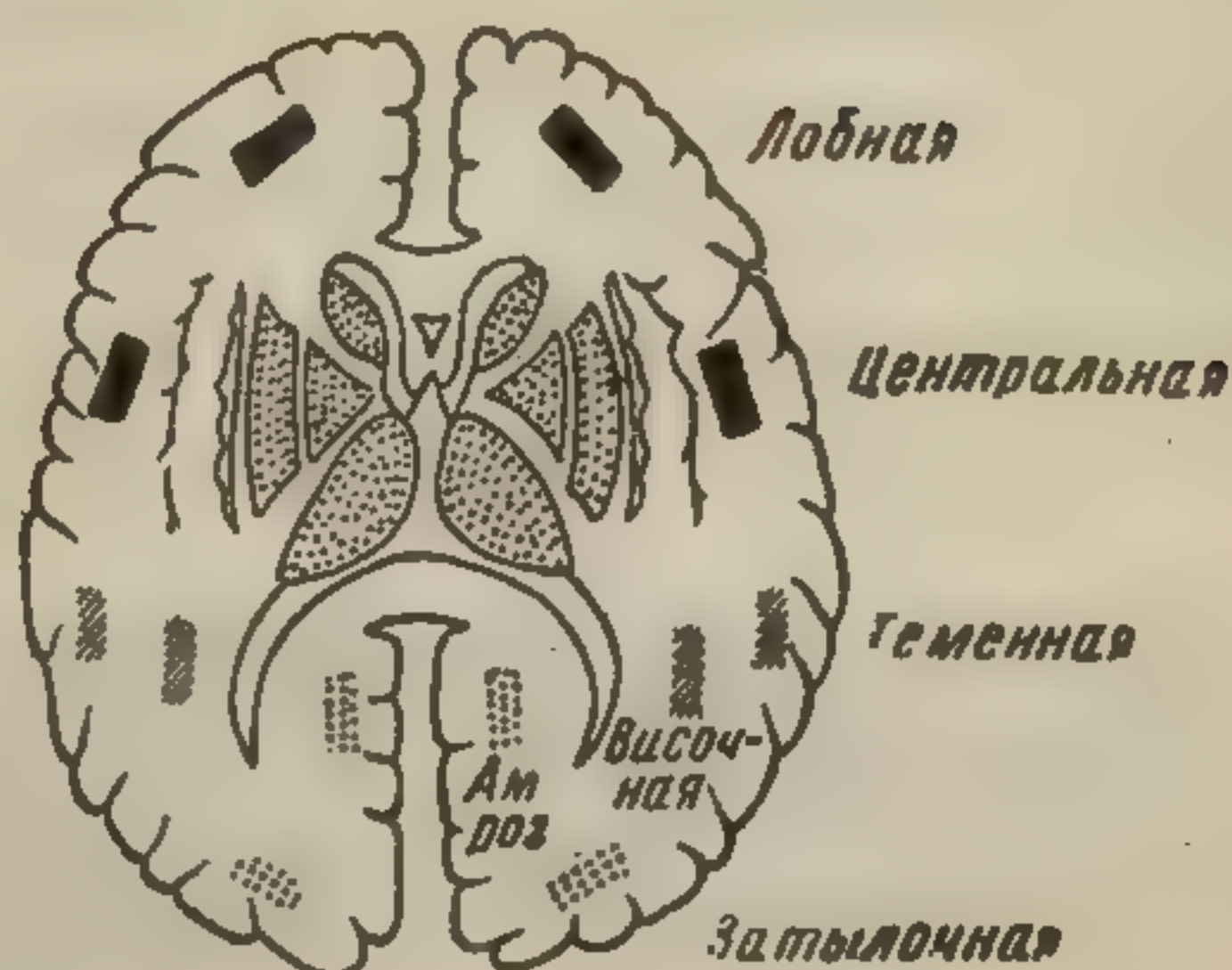
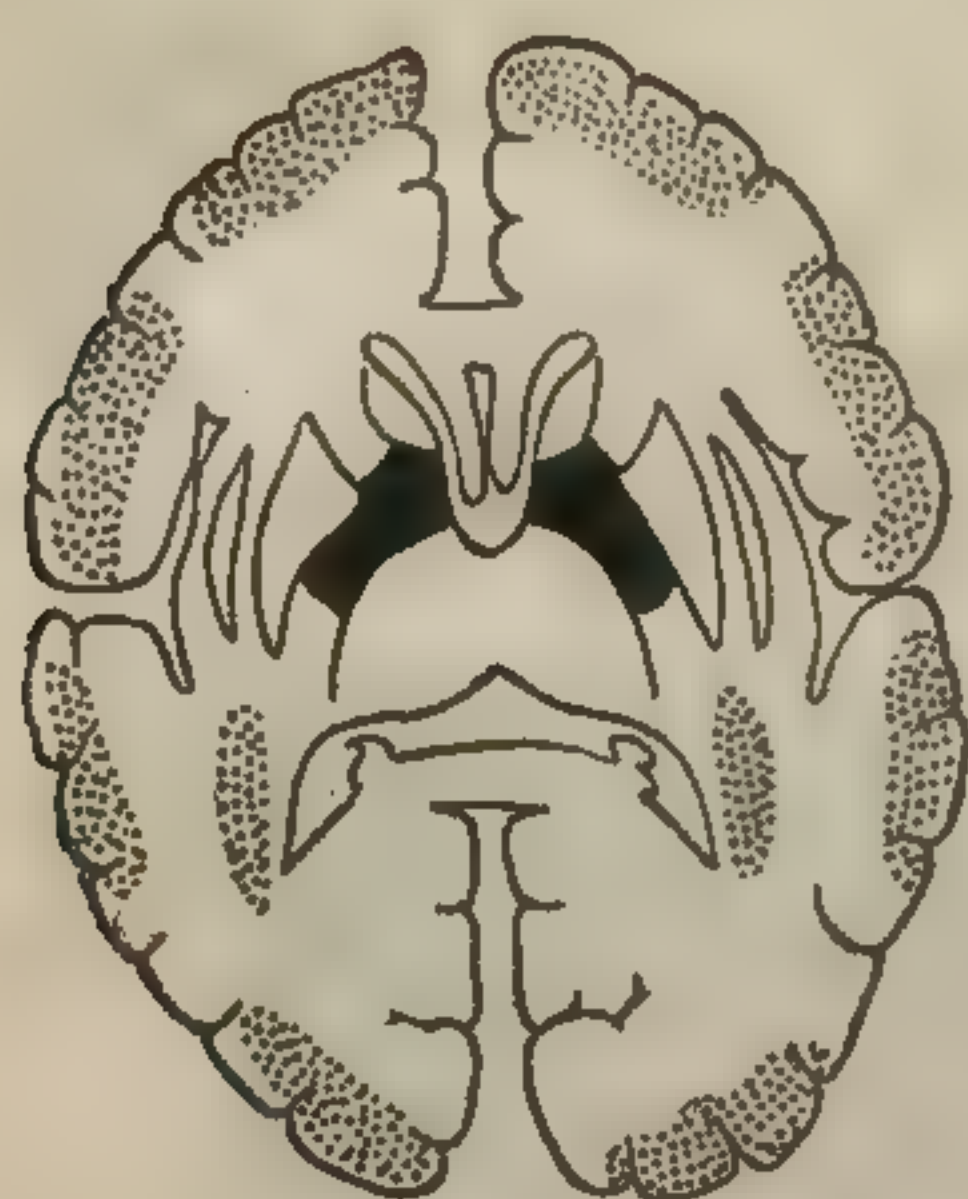
мента заметна нейронофагия. Пролиферация глии отчетлива в передних рогах и боковых столбах первого-третьего сегментов.

Патологические изменения в белом веществе передних трех сегментов такие, как и в грудных, на уровне четвертого-пятого поясничных сегментов зона перерождения суживается и в крестцовых она занимает лишь периферию боковых столбов. В передних рогах много нормальных волокон, передняя белая спайка и заднекорешковые волокна без изменений. На продольных срезах такие же изменения, как и в грудных сегментах.

Сосуды по-прежнему полнокровны. Скучные лимфоидные скопления обнаружены вокруг сосудов в передних рогах и боковых столбах.

Часть корешковых пучков конского хвоста окрашена очень бледно, в них много пустот. Сосуды резко полнокровны; стенки некоторых из них слегка утолщены. Незначительные лимфоидные скопления встречаются в единичных сосудах и бледных пучках.

Ниже приводится схематическое изображение перерождений белого вещества и изменений серого вещества в центральной нервной системе (схема 4).



■ Глубокие изменения
 ~~~~~ Менее глубокие изменения  
 ..... Легкие изменения

Схема 4. Больной М. Схематическое изображение изменений белого и серого вещества.

Эпикриз  
 болезни 1 год  
 строений речи и глотания  
 наступила общая  
 в конечностях. Большие  
 ная атрофия мышц  
 кистей с фибрилляцией  
 расстройства функций  
 тройничного, лицевого  
 подъязычного нервов.  
 надкостничные рефлексы  
 лютной рефлекс повы  
 большого наступила  
 тания. Смерть от туберку

Патоморфологичес  
 чаются значительны  
 главным образом все  
 водниками и клеточ

Этот случай хар  
 ностью: сосудисто-в  
 ными весьма инт  
 нервной системы.

менений с данными

полное их соответ

Основной клини

соответствует губе

репно мозговых не

личи конечностей

рогах спинного мо

Патологические и

лучили клиническ

шей части их но

петли, верхние

пучки) и полной

Они относятся к

ческого склероза

начало заболевания

нейшее быстро п

затруднительно п

атруждений и почт

случаях была рез

7 О. А. Хондкар



Э п и к р и з. Мужчина 56 лет. Продолжительность болезни 1 год 2<sup>1</sup>/<sub>2</sub> месяца. Заболевание началось с расстройств речи и глотания, которые постепенно усиливались. Наступила общая прогрессирующая слабость, особенно в конечностях, больше в руках. У больного была выраженная атрофия мышц языка и рук, особенно мелких мышц кистей с фибриллярными подергиваниями. Имели место расстройства функций глазодвигательного, отводящего, тройничного, лицевого, языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов. Резко повышены сухожильные и надкостничные рефлексы с патологическими знаками. Челюстной рефлекс повышен. В последние дни заболевания у больного наступила анартрия и полное расстройство глотания. Смерть от тяжелых повреждений ствола мозга.

Патоморфологические изменения в этом случае отличаются значительным распространением с поражением главным образом всего корково-мышечного пути с его проводниками и клеточными образованиями.

Этот случай характеризуется одной важной особенностью: сосудисто-воспалительными реакциями, выраженными весьма интенсивно во всех отделах центральной нервной системы. Сопоставление гистопатологических изменений с данными клинических наблюдений показывает полное их соответствие.

Основной клинический синдром бульбарных нарушений соответствует гибели клеток в ядрах IX, X, XII пары черепномозговых нервов. Грубые атрофии мышц и параличи конечностей — результат гибели клеток в передних рогах спинного мозга и перерождений пирамидных пучков. Патологические изменения некоторых образований не получили клинического выражения ввиду сохранности большей части их нормальной ткани (медиальная и боковая петли, верхние мозжечковые ножки, задние продольные пучки) и полной компенсации погибших волокон.

Пять наших наблюдений мы объединили в одну группу. Они относятся к бульбарной форме бокового амиотрофического склероза, характерной чертой которой является начало заболевания с расстройств речи и глотания и дальнейшее быстро прогрессирующее течение. В среднем продолжительность болезни — 1<sup>1</sup>/<sub>2</sub> года. Нерезкое вначале затруднение речи и глотания быстро достигало степени анартрии и почти полной невозможности глотать. Во всех случаях была резко выражена атрофия мышц языка с фиб-



риллярными подергиваниями. Атрофия скелетных мышц в основном обнаруживалась на верхних конечностях, резче в дистальных отделах. Грубые параличи конечностей, наблюдаемые при пояснично-крестцовой и шейно-грудной формах, здесь не имели места. В верхних конечностях преобладал атрофически-спастический парез, в ногах движения сохранялись почти до последних дней жизни больного, хотя и отмечалось резкое понижение силы и тонуса; при этой форме черепномозговые нервы страдали чаще и больше, чем при первых двух. В большинстве случаев клинически определялись поражения от III до XII пары нервов.

Патоморфологические изменения в этих случаях соответствуют клиническим проявлениям. Максимально поражается продолговатый мозг. Ядра черепномозговых нервов — подъязычных, добавочных, блуждающих, языкоглоточных, лицевых, отводящих, отчасти слуховых и глазодвигательных и двигательной порции тройничных, — как правило, вовлекаются в патологический процесс. Из них больше всего страдают ядра XII, X, VII и XI пары нервов; в первых четырех клетки гибнут почти полностью, оставшиеся резко изменены. Можно утверждать, что при бульбарной форме бокового амиотрофического склероза черепномозговые нервы постоянно бывают повреждены, притом грубее, чем при остальных двух формах. Интенсивность патологического процесса сохраняется и в ближайших к продолговатому мозгу отделах нервной системы в варолиевом мосту, шейном и верхне-грудном отделах спинного мозга. Второй особенностью этой формы является относительная сохранность ганглиозных клеток в передних рогах, в крестцовых, поясничных и даже шейных сегментах, где часто остается треть и даже половина клеток. Большинство оставшихся клеток патологически изменено, но все же они существуют. Изменения белого вещества в крестцовых сегментах минимальны. Третью особенность составляет поражение волокон передней белой спайки, заднекорешковых, отчасти задних столбов. Начиная с верхних грудных сегментов спинного мозга и систем заднего продольного пучка, медиальной и боковой петель, верхних, отчасти нижних и средних мозжечковых ножек, в мозговом стволе перерождение этих систем выражено более постоянно при этой форме бокового амиотрофического склероза. Сосудисто-инфильтративные реакции сильнее выражены в продол-

говатам мосту. Однако с н  
варолиевом мосту  
строе течение бо  
барный синдром  
овой формах  
то при бульбарной  
роза этот синдром  
ческое изучение пока  
возникновения  
шается книзу и кверху  
что патологический  
вого амиотрофическо  
ходящий характер.  
Бульбарная форма  
роза отличается о  
течением. Хотя проц  
ную нервную систему  
синдром бульбарны  
больного к смерти.

Морфологически  
общего. Однако с н  
бокового амиотроф  
ническое, но и пат  
каждая из трех ф  
бенности.  
Пояснично-крес  
ническими, так и  
Для нее типично  
ностей; позднее  
часто наблюдается  
ных рефлексов  
В патоморфол  
тяжелое поражен  
ного мозга с част  
ных сегментах, от  
ядер черепномозг  
в других система  
Патологический  
бокового амиотро  
сегментов спинно



говатом мозгу, затем в шейных сегментах и нижних отделах варолиева моста. Четвертую особенность составляет быстрое течение болезни (от 9 месяцев до 2 лет). Если бульбарный синдром при шейно-грудной и пояснично-крестцовой формах является последним, завершающим этапом, то при бульбарной форме бокового амиотрофического склероза этот синдром служит началом болезни. Микроскопическое изучение показывает, что по мере удаления от места возникновения интенсивность процесса постепенно уменьшается книзу и кверху. Следовательно, можно допустить, что патологический процесс при бульбарной форме бокового амиотрофического склероза имеет нисходящий и восходящий характер.

Бульбарная форма бокового амиотрофического склероза отличается особенно быстрым, катастрофическим течением. Хотя процесс распространяется на всю центральную нервную систему, все же решающее значение имеет синдром бульбарных расстройств, который и приводит больного к смерти.

\* \* \*

Морфологические изменения в 16 случаях имеют много общего. Однако с нашей точки зрения выделение трех форм бокового амиотрофического склероза имеет не только клиническое, но и патоморфологическое обоснование, так как каждая из трех форм имеет свои гистопатологические особенности.

Пояснично-крестцовая форма характеризуется как клиническими, так и патоморфологическими особенностями. Для нее типично начало заболевания с нижних конечностей; позднее присоединяются бульбарные нарушения, часто наблюдается снижение или угасание сухожильных рефлексов на ногах.

В патоморфологической картине обращает внимание тяжелое поражение пояснично-крестцового отдела спинного мозга с частичной сохранностью крупных клеток в шейных сегментах, относительно незначительным поражением ядер черепномозговых нервов и нерезкими изменениями в других системах мозгового ствола.

Патологический процесс при пояснично-крестцовой форме бокового амиотрофического склероза начинается с нижних сегментов спинного мозга, принимает восходящее направ-



ление и в дальнейшем распространяется на всю нервную систему.

Шейно-грудная форма бокового амиотрофического склероза отличается началом с верхних конечностей, атрофически-спастическим параличом рук и спастическим параличом нижних конечностей. При этой форме нередко снижаются или выпадают сухожильные рефлексы на руках. Бульбарный синдром присоединяется раньше, чем при первой форме. Патоморфологически отмечается полная гибель крупных ганглиозных клеток в шейных и верхне-грудных сегментах и значительная сохранность их в пояснично-крестцовом отделе. Белое вещество бывает максимально поражено в шейных и минимально в пояснично-крестцовых сегментах. Ядра черепных нервов и другие системы в мозговом стволе поражаются чаще и интенсивнее.

Патологический процесс при шейно-грудной форме бокового амиотрофического склероза начинается в шейных сегментах, принимает нисходящее и восходящее направление и в дальнейшем распространяется на всю нервную систему.

Бульбарная форма бокового амиотрофического склероза всегда начинается с нарушения речи или акта глотания с последующим атрофически-спастическим парезом в верхних конечностях и спастическим в нижних. Грубые параличи конечностей, особенно нижних, наблюдаются сравнительно редко. Рефлексы, как правило, не только не выпадают, но обычно резко повышены.

В этих случаях гистопатологические изменения в продолговатом мозгу были особенно тяжелыми. Ядра черепно-мозговых нервов поражаются сильнее, чем при первой и второй формах. Было установлено, что ядра подъязычных и блуждающих нервов погибали почти полностью. Только при этой форме отмечены изменения в солитарных пучках. Пирамидные пучки, корешковые волокна большинства черепных нервов подвергались тяжелому перерождению, другие системы в мозговом стволе поражались, как правило, притом намного сильнее, чем при других формах.

В шейных сегментах сохранилось до трети крупных ганглиозных клеток, а в пояснично-крестцовых — до  $\frac{3}{4}$ . Меньше изменений было в нижних сегментах спинного мозга. Зона перерождений в крестцовых сегментах занимала лишь периферию боковых столбов.

Патологический процесс при бульбарной форме бо-

и в дальнейшем распространяется на всю нервную систему.  
розы  
дел  
А. Я. Ломоносова  
случай А. Я. Ломоносова  
П. А. Преснякова  
М. С. Мартынова  
М. Яковлева  
дерова (1927). В. Н.  
Н. М. Иценко  
случай К. А. Шестакова  
К шейно-грудной  
А. Я. Кожевникова  
Л. Ф. Эрлицкого (1932)  
шесть случаев М. С.  
С. Н. Давиденкова  
го (1939), С. К.  
(1940).  
К бульбарной  
М. Н. Жуковского  
китина (1913), М. В.  
назяна (1932), 5 с  
и один случай П.  
Изучение истор  
тельно легко распр  
сификации. Однак  
из-за отсутствия  
ним относятся 3 с  
В. К. Рота (1895),  
случай А. В. Соб  
ния относятся к бо  
Специфических  
амиотрофическим  
всем больным в  
В 8 наблюдениях  
но без всякого эф  
как в то время в  
Задача состоя  
поиски новых спе  
го заболевания.



вого амиотрофического склероза начинается в продолговатом мозгу, принимает нисходящее и восходящее направление и в дальнейшем распространяется на всю нервную систему.

Каждая из трех форм бокового амиотрофического склероза характеризуется началом болезни с определенных отделов и дальнейшим своим клиническим развитием.

К пояснично-крестцовой форме можно отнести первый случай А. Я. Кожевникова (1883), И. И. Иванова (1903), П. А. Преображенского (1904), М. Н. Жуковского (1906), М. С. Маргулиса (1914, 1947), К. Н. Третьякова (1924), М. Яковицкого (1924), А. И. Златоверова и Л. А. Шендерова (1927), В. Н. Русских и П. К. Симонова (1935), Н. М. Иценко (1935), Г. Г. Соколянского (1939) и один случай К. А. Штесса (1948).

К шейно-грудной форме относятся: второй случай А. Я. Кожевникова (1885), И. П. Мержеевского и Л. Ф. Эрлицкого (1883), один случай В. К. Рота (1895), шесть случаев М. С. Маргулиса (1914, 1933, 1947), С. Н. Давиденкова (1936), один случай Г. Г. Соколянского (1939), С. К. Понятовской и Т. И. Дрозилина (1940).

К бульбарной форме следует отнести первый случай М. Н. Жуковского (1904), Е. Л. Вендеровича и М. П. Никитина (1913), М. В. Кочергина (1928), 2 случая А. И. Бурназяна (1932), 5 случаев М. С. Маргулиса (1933 и 1947) и один случай П. А. Варно (1936).

Изучение историй болезней дало возможность сравнительно легко распределить их соответственно нашей классификации. Однако это удалось сделать не во всех случаях из-за отсутствия подробных историй болезней. К последним относятся 3 случая В. А. Муратова (1889), 2 случая В. К. Рота (1895), 2 случая Г. Г. Соколянского (1936) и один случай А. В. Соболева (1937). Все приведенные наблюдения относятся к боковому амиотрофическому склерозу.

Специфических методов лечения больных боковым амиотрофическим склерозом не существует. Мы применяли всем больным в основном общеукрепляющее лечение. В 8 наблюдениях было проведено лечение витамином Е, но без всякого эффекта. Антибиотики не применялись, так как в то время в нашем распоряжении их не было.

Задача состоит в том, чтобы безотлагательно начать поиски новых специальных методов лечения этого тяжелого заболевания.



Клиническая картина бокового амиотрофического склероза, выделенного еще в семидесятых годах прошлого столетия в самостоятельную нозологическую единицу, была настолько характерна, что последующие наблюдения мало прибавили к ней. Атрофии скелетной мускулатуры с фибриллярными подергиваниями, атрофически-спастические и спастические параличи конечностей без расстройств чувствительности и ядерное поражение ряда черепномозговых нервов составляют основные признаки бокового амиотрофического склероза, которые описаны во всех учебниках и руководствах по невропатологии. Обнаружение каждого нового признака, выходящего за рамки указанного симптомокомплекса, заставляло либо отказаться от диагноза бокового амиотрофического склероза, либо считать случай атипичным, не укладывающимся в представление «системности» процесса. Однако к настоящему времени накопилось много фактов, расширяющих клинические рамки бокового амиотрофического склероза.

У всех наших больных наблюдались симптомы поражения черепномозговых нервов — IX, X и XII пары; XI пара часто вовлекалась в процесс, но степень выпадения функций была меньше, чем в других нервах. Поражения двигательной порции тройничных нервов отмечены в 6 описанных нами случаях (7, 9, 12, 13, 14 и 16), парезы отводящих нервов — в трех (10, 13, 15), поражения лицевых нервов по периферическому типу в 8 случаях (6, 9, 10, 12, 13, 14, 15 и 16). Клинически не было симптомов выпадения I и VIII пар нервов. Нарушение функций глазодвигательного нерва мы наблюдали в 3 случаях (10, 13, 14).

Атрофия скелетных мышц принадлежит к характерным симптомам бокового амиотрофического склероза.

А. Я. Кожевников, П. А. Преображенский, В. К. Рот, Шарко, Мари отмечали у больных боковым амиотрофическим склерозом субъективные и объективные расстройства чувствительности, но они считали их атипичными для данного заболевания.

Боли отмечались нами у 5 больных (случаи 2, 3, 4, 12, 15); расстройства чувствительности также в 5 случаях (1, 9, 10, 14 и 15). В случае 1 мы отметили расстройства чувствительности, в том числе и глубокой мышечно-суставной, в дистальных отделах верхних и нижних конечностей



по типу носок и перчаток. В случаях 9, 10 имелась болезненность в местах выхода тройничных нервов и гипестезии в дистальных отделах конечностей. Вибрационная чувствительность на кистях (наблюдение 14) и на голени (наблюдение 15) оказалась пониженной. Гипестезия слизистой задней стенки глотки и рта наблюдалась в одном случае (9).

Расстройство вкуса было обнаружено в 3 случаях (10, 14 и 15). Вкус был повышен на кислое и соленое и понижен на сладкое и горькое.

У большинства больных имело место не только повышение, но и угасание сухожильных рефлексов. Чаще всего снижаются, а затем и совсем выпадают ахилловы рефлексы (3 случая первой формы). Рефлексы с двуглавых мышц были снижены в случаях 1, 2, 6. Брюшные рефлексы отсутствовали у всех больных, кроме двух: у одного (наблюдение 7) сохранились лишь верхние, у одного больного (наблюдение 10) они были снижены. В случаях 1 и 2 патологических рефлексов не отмечено: во всех остальных они отчетливо определялись, причем чаще всего встречался рефлекс Россолимо (11 случаев), на втором месте стоит рефлекс Бабинского (9 случаев), на третьем — Жуковского (8 случаев) и на четвертом месте — Бехтерева (4 случая). Таким образом, чаще всего обнаруживалась сгибаемая группа патологических рефлексов. Рефлекс с нижней челюсти был повышен в 6 случаях (6, 9, 10, 12, 13 и 14). Рефлексы орального автоматизма чаще были выражены при второй и третьей форме бокового амиотрофического склероза.

Нарушение психики по параноидно-шизофренному типу описано многими авторами (В. Н. Русских, К. Н. Третьяков и Аморин, Пильц, Фрагнито, Богарт). Мы таких расстройств не наблюдали. У 3 больных (5, 9 и 10) отмечалось снижение памяти, критики, слезливость и эмоциональная лабильность. Таким образом, нужно считать, что при боковом амиотрофическом склерозе в подавляющем большинстве случаев грубых расстройств психики не бывает.

Мы не останавливаемся подробно на клинике бокового амиотрофического склероза, так как она достаточно хорошо изучена.



### Глава III

## ГИСТОПАТОЛОГИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОКОВОМ АМИОТРОФИЧЕСКОМ СКЛЕРОЗЕ

Приведенные в предыдущей главе описания морфологических изменений центральной нервной системы показывают, что при боковом амиотрофическом склерозе они значительны и более распространены, чем принято считать. Попытаемся обобщить результаты наших гистопатологических исследований, изучения 16 случаев бокового амиотрофического склероза, сопоставив их с литературными данными.

Ввиду того что микроскопическое исследование проводилось во всех отделах головного и спинного мозга, целесообразно сначала изложить топографию найденных изменений, а уже затем перейти к описанию состояния отдельных тканевых элементов центральной нервной системы.

#### 1. ТОПОГРАФИЯ МОРФОЛОГИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ В ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЕ ПРИ БОКОВОМ АМИОТРОФИЧЕСКОМ СКЛЕРОЗЕ

##### Кора больших полушарий

Мягкие мозговые оболочки, как правило, были полнокровными, а крупные сосуды их растянуты кровью. Во многих случаях отмечены мелкие, а порой крупные оболочечные кровоизлияния. В 12 случаях они локализовались в области центральных извилин и лобной коры, в трех случаях кровоизлияния были обнаружены в затылочной, в одном случае — в височной области и в одном случае — в области аммонова рога. Утолщение мягкой оболочки с пролиферацией ее элементов обнаружено в 7 случаях на уровне центральной и лобной коры и в 2 случаях в теменной, ви-

сочной области  
более выражены  
мозга.  
Дегенерация  
дуги спинного  
которая не ограничена  
как об этом сообщается  
слоях, начиная от затылочной

Рис. 57. Передняя  
рой слой, проли-  
микроглии

при бульбарной форме  
роза. Однако в треть  
всегда максимальным  
довольно большие оч  
ствие исчезновения ц  
шихся клеток касали  
того, слоев. Клетки  
бледно окрашены и  
удлиненное тело и да  
извитые отростки; яд  
клетки Беца сохраня  
их вовсе не удалось о  
незначительная или



сочной и затылочной областях. Изменения в оболочке были более выражены на выпуклой поверхности полушарий мозга.

Д в и г а т е л ь н а я о б л а с т ь. Прежде всего следует подчеркнуть явное выпадение ганглиозных клеток, которое не ограничивается третьим и пятым слоями коры, как об этом сообщается в литературе, а отмечается во всех слоях, начиная от второго, что особенно хорошо выражено

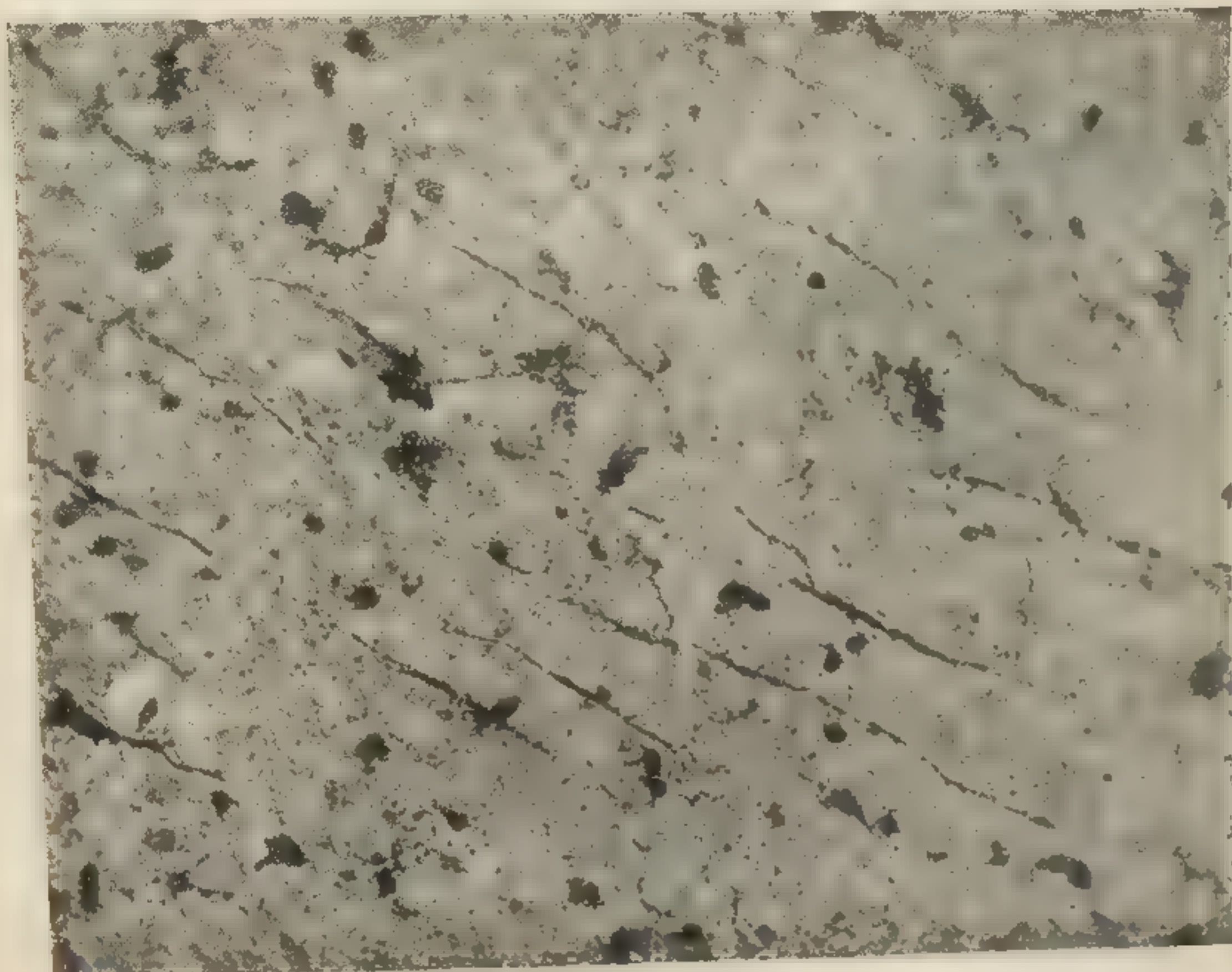


Рис. 57. Передняя центральная извилина. Второй слой, пролиферация палочковидных форм микроглии. Окраска по Белецкому.

при бульбарной форме бокового амиотрофического склероза. Однако в третьем и пятом слоях выпадение было всегда максимальным. В этих двух слоях обнаруживались всегда максимальные очаги запустений, возникнувшие вследствие исчезновения целых групп клеток. Изменения оставшихся клеток касались в основном тех же, третьего и пятого, слоев. Клетки были резко атрофичны, часто весьма бледно окрашены и сморщены; некоторые имели узкое удлиненное тело и далеко простирающиеся штопорообразно извитые отростки; ядра в них не различались. Гигантские клетки Беца сохранялись лишь единицами, в 5 случаях их вовсе не удалось обнаружить. Как правило, наблюдалась незначительная или умеренная инфильтрация клеток пиг-



ментом; лишь в 4 случаях можно было отметить заполнение пигментом отдельных клеток третьего и пятого слоев. В глубоких отделах коры наблюдался отчетливый сателлитоз. Во многих крупных клетках нейрофибрилярную сеть обнаружить не удалось; в отдельных клетках третьего слоя и в единичных клетках Беца можно было установить огрубение, спяние, а иногда и распад нейрофибрилл. Изредка наблюдалась нейронофагия клеток Беца.

Изменения глии в указанных участках коры были отчет-

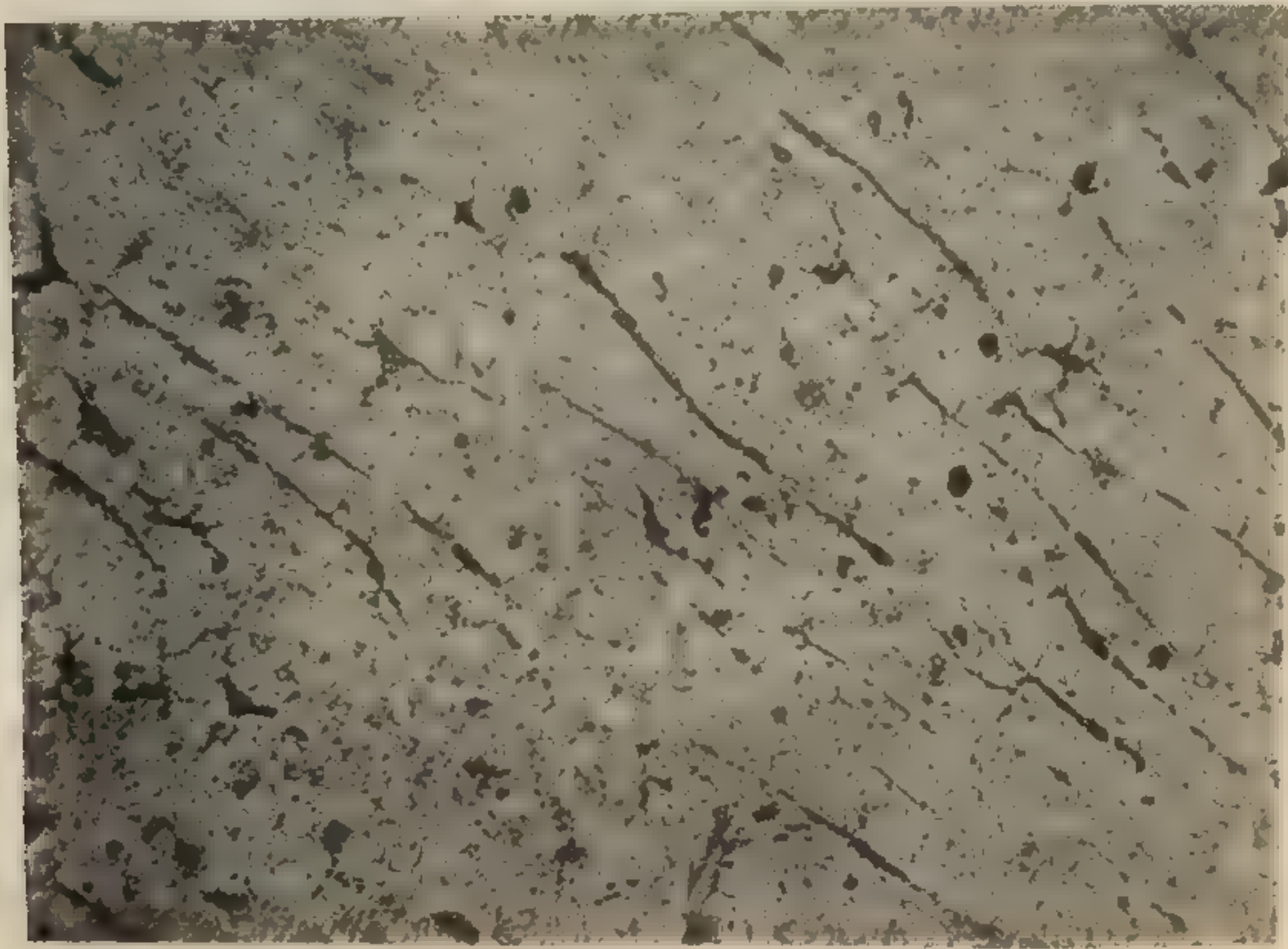


Рис. 58. Теменная область. Проплиферация палочковидных форм микроглии. Окраска по Хортега.

ливы. В сером веществе, главным образом во втором и третьем слоях, всегда наблюдалась значительная пролиферация микроглиальных элементов, особенно палочковидных форм микроглии (рис. 57—58). Среди пролиферирующей микроглии часто отмечалось много гипертрофированных элементов. Узелки микроглии были обнаружены в 7 случаях, они были разбросаны по всему подкорковому белому веществу и в некоторых случаях их было больше в задних центральных извилинах. В белом веществе всегда обнаруживалось много астроцитов, хорошо выявлявшихся при импрегнции серебром (рис. 59 и 60).

В подкорковом белом веществе в глубоких слоях коры всегда имелось много мелких и крупных очагов разреже-

Рис. 59. Парашен астроцитов в подкорковом белом веществе.

Сосудистые изменения в сером веществе были умеренными, встречались всюду, особенно в задних центральных извилинах. Препараты, окрашенные в первом-третьем слоях, показывали, что в первом-третьем слоях коры изредка отмечалась пролиферация эндотелия сосудов и капилляров во втором-третьем слоях.



ния нервной ткани, которые часто простирались до третьего слоя, а иногда сливались в довольно крупные очаги. Слой радиарных волокон всегда был разрезан, многие волокна были бледно окрашены, утолщены, имели расширения; местами наблюдался распад волокон (рис. 61). В тангенциальных волокнах также отмечались побледнение, истончение, изредка же расширения и четкообразные вздутия. Изменения в радиарных волокнах всегда были сильнее выражены, чем в тангенциальных.

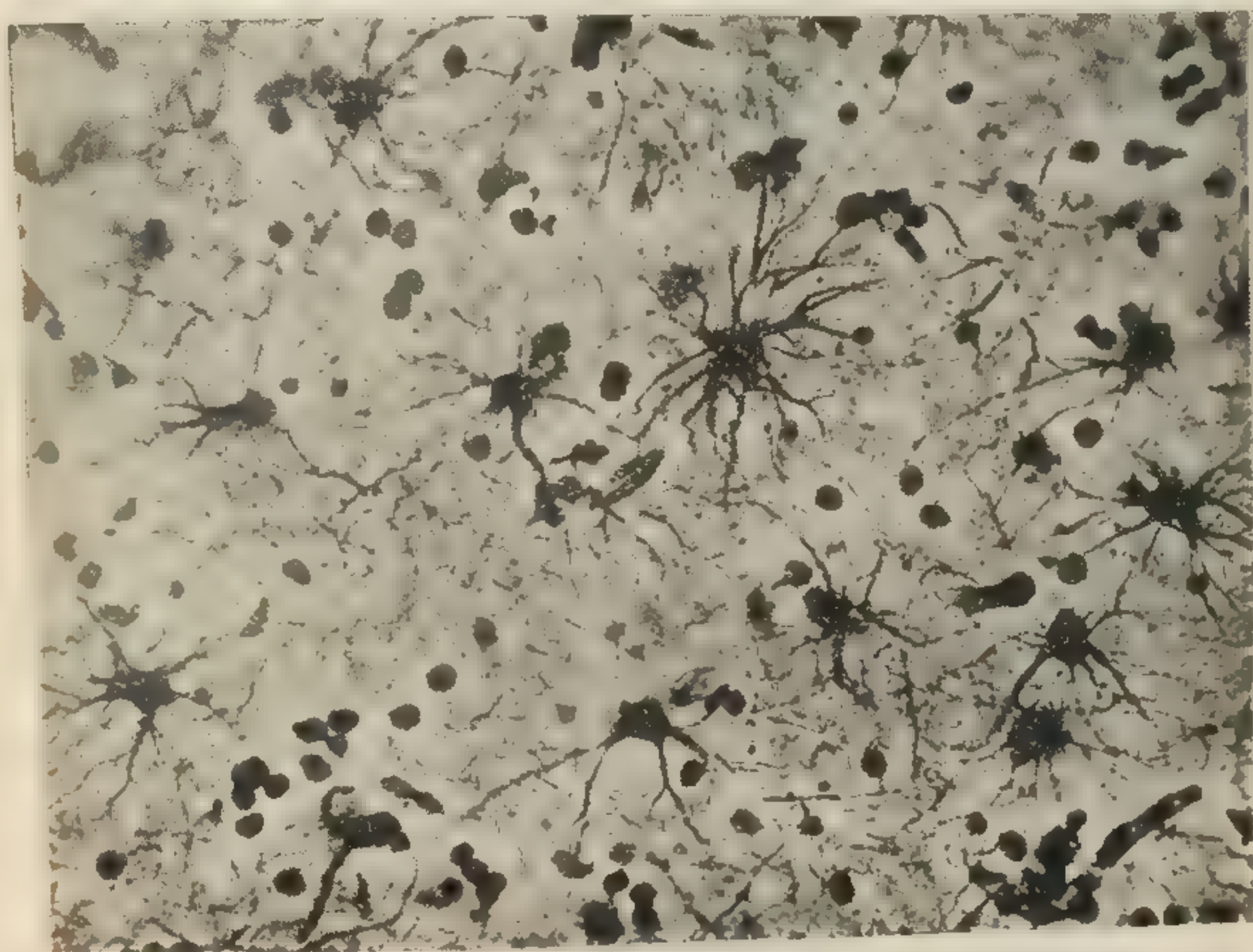


Рис. 59. Парацентральная доля. Проплиферация астроцитов в подкорковом белом веществе. Окраска по Кахалу.

Сосудистые изменения в коре и ее подкорковом белом веществе были умеренными. Полнокровие сосудов отмечалось всюду; особенно хорошо оно было заметно на бензидиновых препаратах, на которых была видна густая сеть мелких и крупных сосудов в сером веществе, главным образом в первом-третьем слоях (рис. 62). Крупные сосуды оказывались постоянно растянутыми кровью. Разрастание сосудов наблюдалось во втором-третьем слоях коры. Изредка отмечалось ожирение стенок капилляров. Проплиферация эндотелиальных элементов в мелких сосудах и капиллярах наблюдалась часто, главным образом во втором-третьем слоях; иногда она была настолько зна-



чительна, что почти закрывала просвет сосуда. Кровоизлияния обнаруживались только в первом слое коры; реже они проникали несколько глубже и доходили до третьего слоя.

В подкорковом белом веществе, реже в сером, мы находили слабо выраженные околососудистые лимфоидные инфильтраты, причем пролиферация периваскулярной оли-

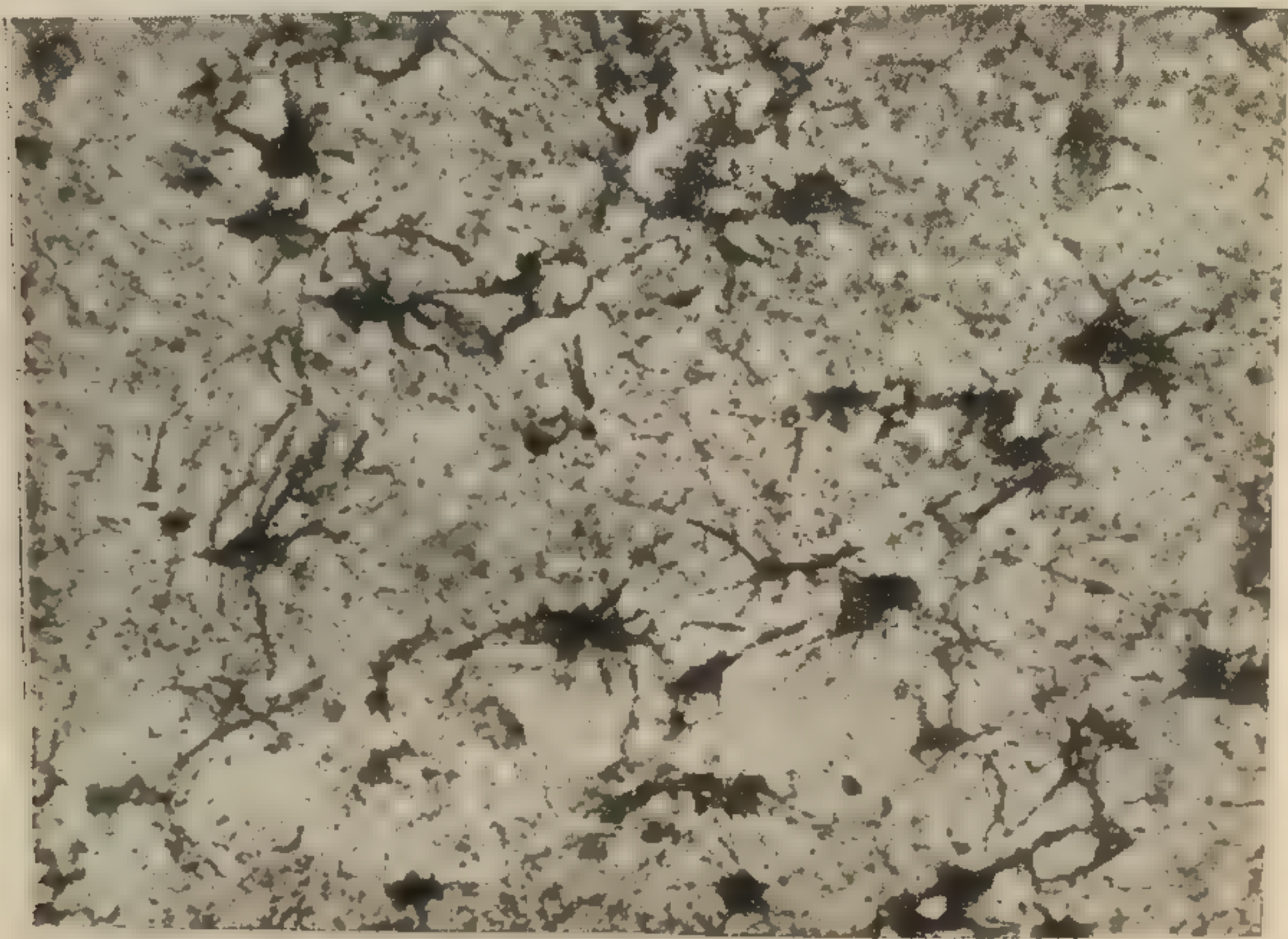


Рис. 60. Аммонов рог. Пролиферация астроцитов. Окраска по Кахалу.

годендроглии была отчетливо выражена. Лучше всего она обнаруживалась на окрашенных тионином препаратах и часто занимала все подкорковое белое вещество. Можно утверждать, что чем меньше было лимфоидных инфильтратов, тем интенсивнее была пролиферация околососудистой олигодендроглии. В некоторых случаях значительные лимфоидные инфильтраты сочетались с умеренной пролиферацией адвентициальных клеток и периваскулярным отложением зеленоватого пигмента.

Все указанные изменения были значительно сильнее выражены в средней и нижней трети передних центральных извилин.

В лобной доле выпадения и патологические изменения клеток коры, пролиферация микроглии и астроцитарной глии, изменения в подкорковом белом веществе и сосу-



дисто-инфильтративные реакции были такими же, как и в двигательной области. Следует отметить, что в лобной доле эти изменения менее интенсивны. Изменения в области лобного полюса и орбитальной части коры были менее выражены, чем в лобных извилинах, лишь в случае 2 пораже-

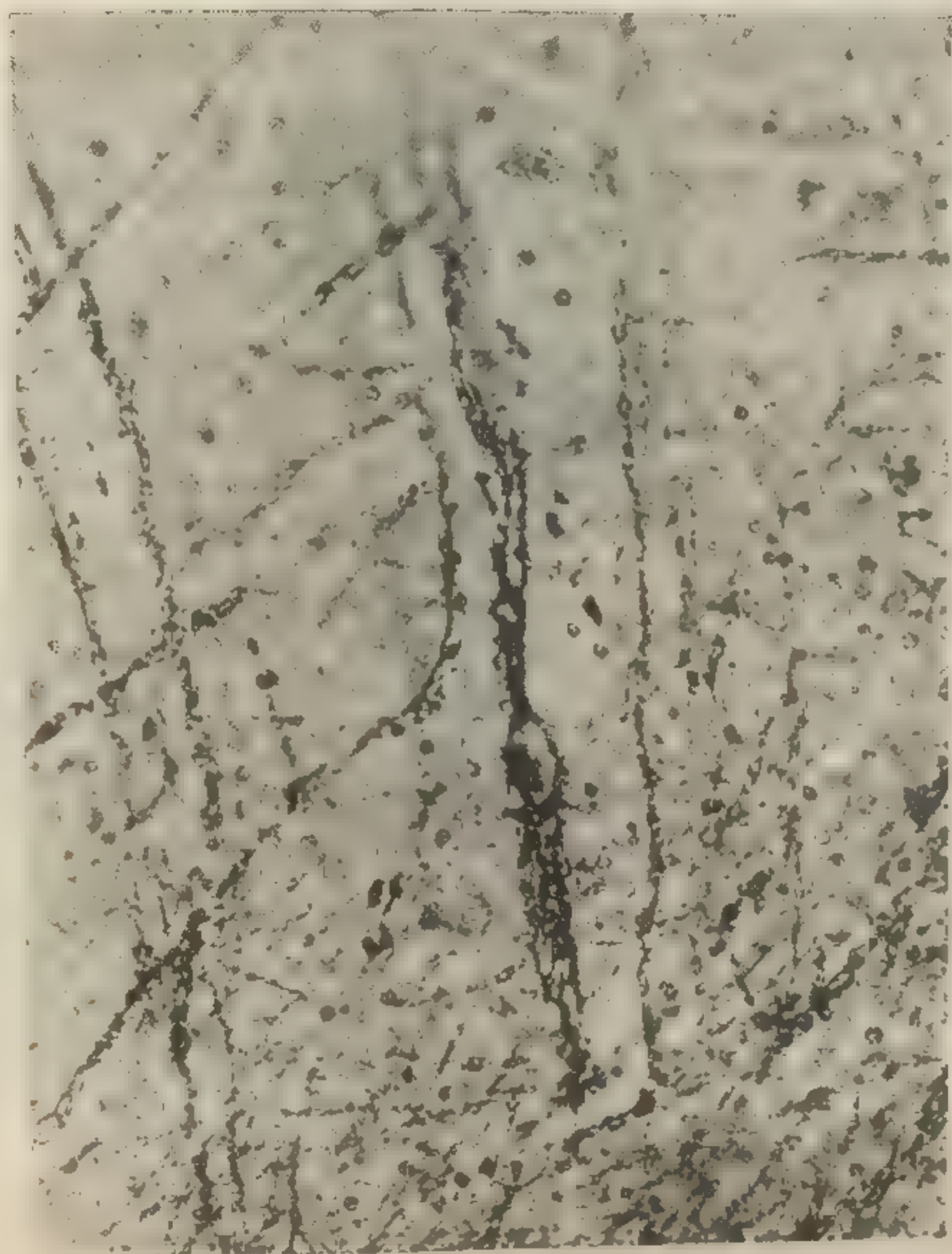


Рис. 61. Шпорная борозда. Гибель радиарных волокон, варикозное расширение их.

ние подкоркового белого вещества орбитальной коры (разрежение ткани) было более значительным, чем в остальных лобных отделах. Узелков микроглии в случае 7 было значительно больше в подкорковом белом веществе лобных извилин, чем в тех же отделах центральных областей.

В теменной доле крупные пирамидные клетки выпали в основном в третьем-пятом слоях, местами обнаруживались большие запустения; оставшиеся клетки были изменены, в них наблюдался хроматолиз, пигментная инфильтрация и значительная степень атрофии.



Пролиферация микроглии во втором-третьем слоях коры и астроцитоз в белом веществе были такие же, как в центральной и лобной областях, а в одном случае даже более резкими.

Поражение подкоркового белого вещества отмечено в 13 случаях. Оно выражалось в наличии мелких и крупных пустот, разрежении слоя радиарных и тангенциальных волокон с расширением, вздутием и распадом. Эти изме-

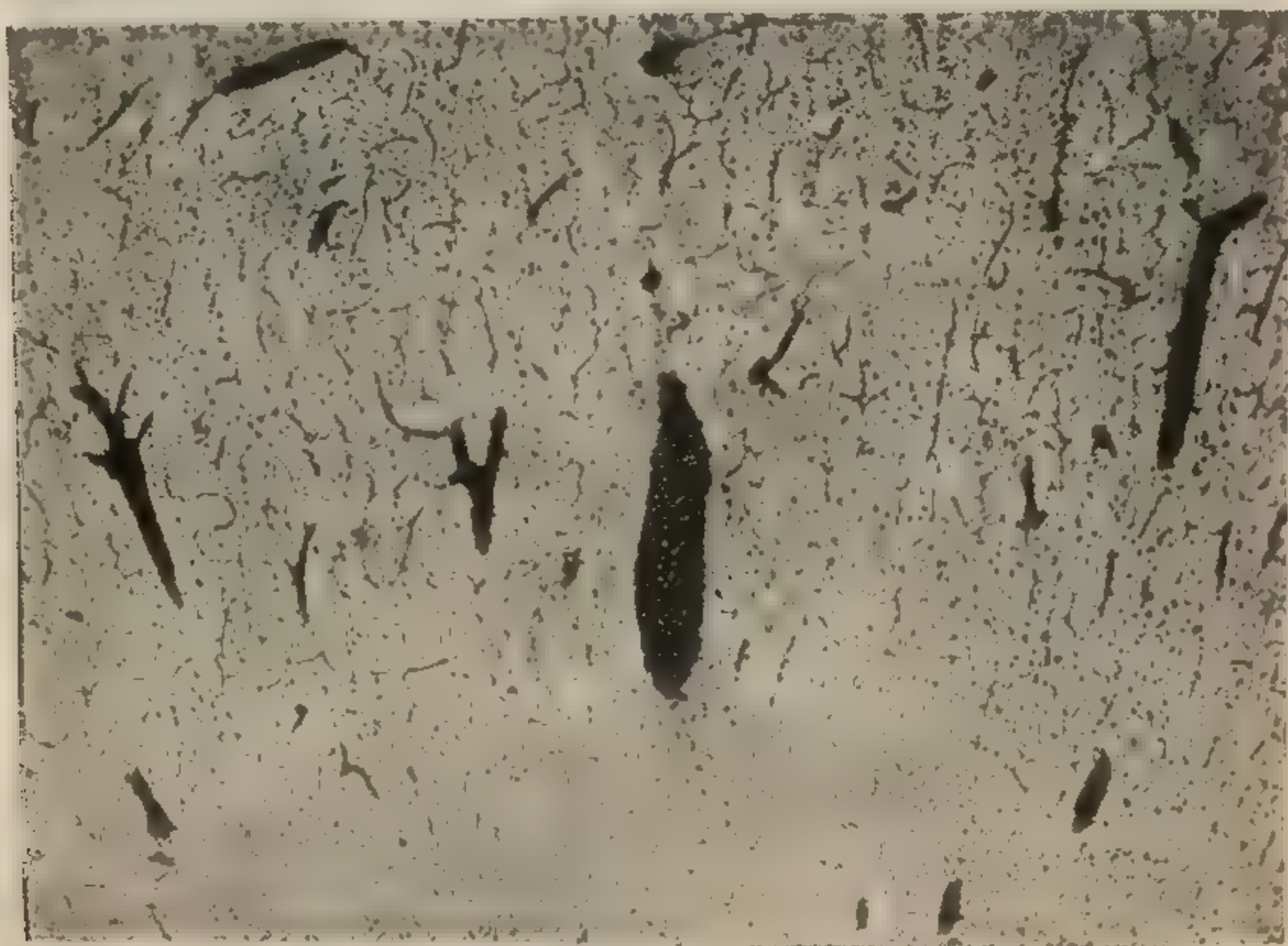


Рис. 62. Задняя центральная извилина. Второй-третий слой; полнокровие.

нения белого вещества ■ 2 случаях были выражены в теменной доле сильнее, чем в центральной и лобной областях.

Вокруг отдельных сосудов белого вещества коры теменной доли имелись лимфоидные скопления; в подкорковом белом веществе наблюдалась значительная пролиферация периваскулярной олигодендроглии.

**Височная доля.** В третьем и пятом слоях височных извилин наблюдалось выпадение пирамидных клеток, но ■ меньшей степени, чем в других отделах коры. Большинство сохранившихся клеток было изменено (атрофия, сморщивание); в оставшихся содержалось небольшое количество пигмента; ■ глубоких слоях отмечался нерезкий сателлитоз.

Изменения  
в коре  
и белом веществе  
отдельных отделов коры  
Изменения  
разрежения тканей  
иальных веществ



Рис. 63.

они были выражены  
ной и теменной доле  
Сосудисто-инфильтрация  
веществе были вест  
васкулярной олиго  
тельной, хотя и  
В височных извилинах  
чем в теменных, и  
веществе аммонова  
В зубчатой пластинке  
с выпадением цел  
Затем в слоях коры  
Среди хорошо сохр  
ки в стадии атрофии



Изменения глии соответствовали описанным выше. В одном случае гипертрофия микроглии во второй височной извилине была выражена резче, чем во всех остальных отделах коры.

Изменения в подкорковом белом веществе — очаги разрежения ткани, гибель радиарных и побледнение тангенциальных волокон — отмечены в 14 случаях; в 2 случаях

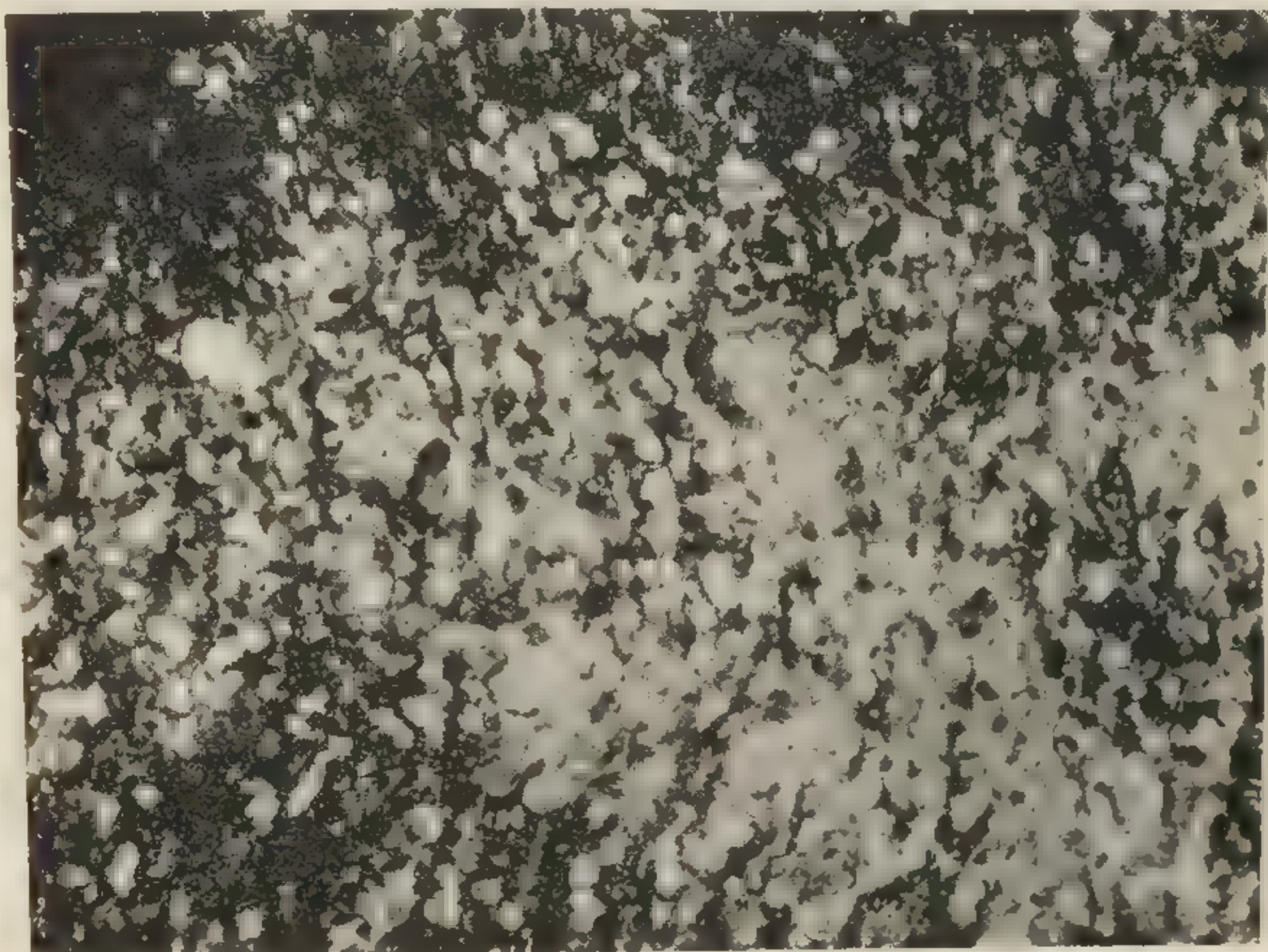


Рис. 63. Мозолистое тело. Гибель ткани.

они были выражены здесь значительно больше, чем в лобной и теменной долях.

Сосудисто-инфильтративные изменения в сером и белом веществе были весьма скудны. Однако пролиферация периваскулярной олигодендроглии и здесь оказалась значительной, хотя и меньшей, чем в лобно-теменных долях. В височных извилинах изменения были менее выражены, чем в теменных, и значительно меньше в коре и белом веществе аммонова рога.

В зубчатой пластине обнаружено разрежение слоя зерен с выпадением целых клеточных групп.

З а т ы л о ч н а я д о л я. В третьем слое и в глубоких слоях коры имеются выпадения отдельных клеток. Среди хорошо сохранившихся обнаружены отдельные клетки в стадии атрофии и сморщивания. В четвертом слое



кору во всех случаях отмечается явное разрежение и выпадение отдельных групп клеток.

В 12 случаях в белом подкорковом веществе обнаружено разрежение ткани, мелкие и крупные пустоты, в слое радиарных и тангенциальных волокон (в меньшей степени) видно побледнение, волокна местами имеют расширения и вздутия и даже отмечается их распад.

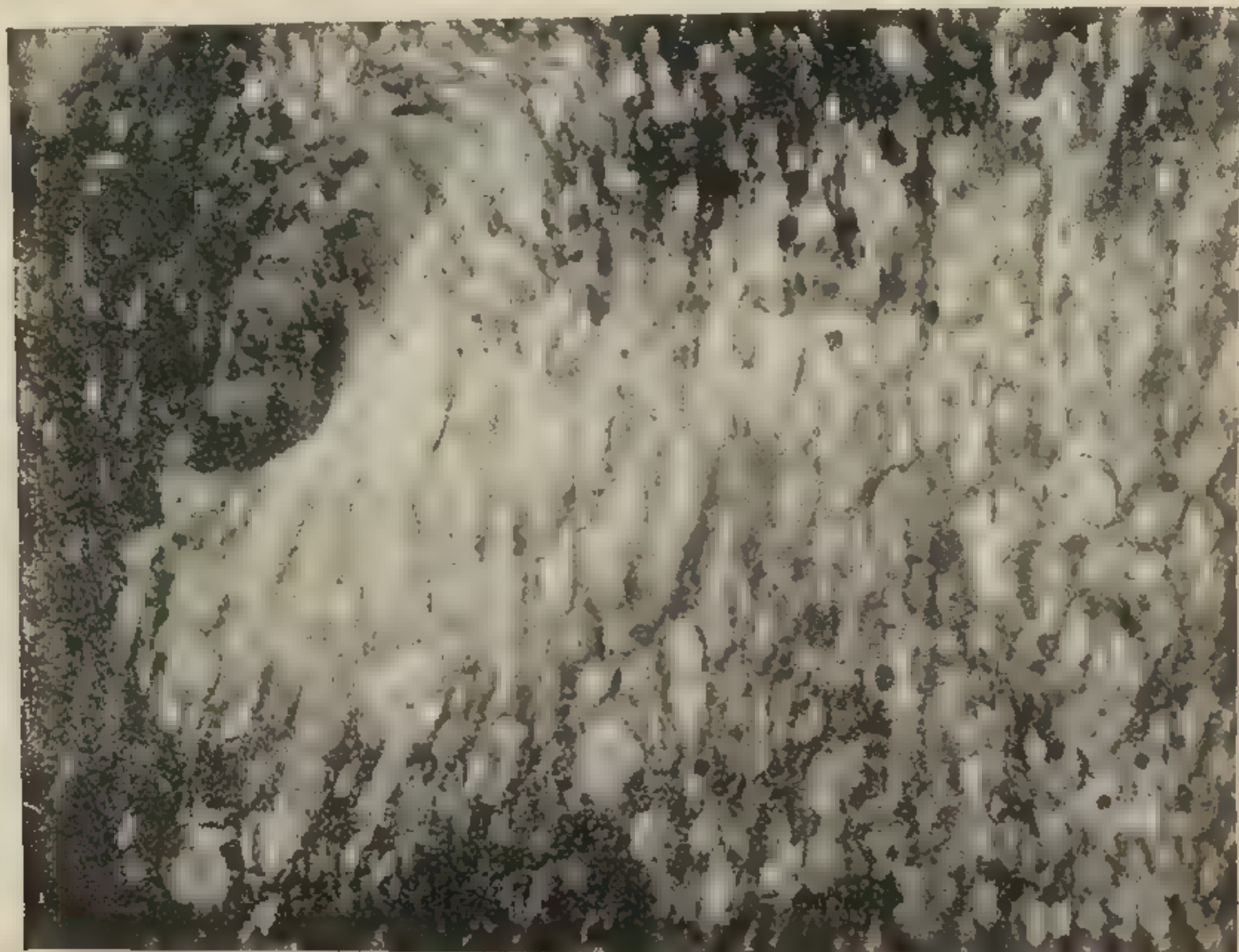


Рис. 64. Семиовальный центр. Гибель ткани.

Как и в остальных отделах коры, сосуды затылочной области полнокровны, многие растянуты кровью. В подкорковом белом веществе отчетливая пролиферация вокруг сосудистой олигодендроглии.

Разрастание сосудов отмечено главным образом в сером веществе.

Указанные изменения затылочной области лучше всего выражены в 5 случаях бульбарной формы.

Мозолистое тело и семиовальный центр. На срезах из различных участков мозолистого тела и семиовального центра обнаруживается значительное разрежение ткани; во многих местах наблюдаются расширения, четкообразные вздутия и распад нервных волокон, часто с гибелью осевых цилиндров (рис. 63 и 64). Отмечается выраженная пролиферация астроцитарной глии. Указанные изменения более интенсивны в передних и сред-



них отделах мозолистого тела и семиовального центра. Литературные данные по поводу изменений в коре больших полушарий довольно разнообразны.

А. Я. Кожевников, И. И. Иванов, М. Н. Жуковский, Г. Г. Соколянский, Росси и Русси, Хессин и Дэвисон обнаружили выпадения клеток; атрофию и хроматолиз оставшихся клеток — лишь в передних центральных извилинах. Е. Л. Вендерович и М. П. Никитин обнаружили изменения в передней и задней центральных извилинах, а также в парацентральной дольке, теменной, височной и затылочной долях коры, в передних отделах мозолистого тела и семиовального центра.

М. С. Маргулис отметил атрофию, хроматолиз и «пигментное перерождение» в пирамидных клетках передней центральной, лобных и височных извилинах, а также перерождение главным образом тангенциальных волокон. Он указывал также на пролиферацию микроглии в сером, а макроглии — в белом веществе.

Богарт из 9 гистологически обследованных им случаев бокового амиотрофического склероза обнаружил изменения третьего и пятого слоев коры в передней центральной извилине — в 8 случаях, в задней центральной извилине — в 5, в парацентральной дольке — в 4, в лобных — в 7, в теменной — в одном и в затылочной доле — в 3 случаях. Перерождение радиарных и тангенциальных волокон отмечалось на уровне четвертого-пятого слоев коры.

А. И. Бурназян, В. Н. Русских и П. К. Симонов обнаружили атрофию, «пигментное перерождение» и нейронофагию пирамидных клеток третьего и пятого слоев в передней и задней центральных, лобной, теменной и височной извилинах коры. А. И. Бурназян отметил также гибель нейрофибрилярной сети и расширение и разрежение тангенциальных волокон.

Наши исследования показали, что изменения в коре больших полушарий при боковом амиотрофическом склерозе возможны во всех слоях и отделах, однако преимущественно бывает поражена двигательная зона и больше всего третий и пятый слои. Мы постоянно находили пролиферацию микроглии в сером веществе коры и астроцитов — в белом; кроме того, в подкорковом белом веществе в 7 случаях мы обнаружили много рассеянных узелков микроглии.



Область подкорковых образований. Наши исследования показали, что в подкорковых серых образованиях, зрительных буграх, внутренних и наружных сумках имеются изменения.

В бледных ядрах было обнаружено выпадение многих клеток, в оставшихся — хроматолиз, сморщивание и очень часто склероз. Отростки склерозированных клеток были удлинены и штопорообразны. Реже наблюдалось уменьшение клеток в объеме и их пикноз. В 2 случаях была обнаружена нейронофагия крупных клеток.

В скорлупе и головке хвостатого ядра отмечались выпадения отдельных крупных клеток и разрежение мелких.

Среди сохранившихся крупных клеток наряду с нормальными встречалось много атрофичных и сморщенных, имел место хроматолиз. В одном случае обнаружена двуюдерная клетка.

В зрительных буграх найдено выпадение как отдельных, так и целых групп клеток. В большинстве оставшихся клеток наблюдался центральный, реже периферический хроматолиз. Во многих клетках отмечалась незначительная пигментная инфильтрация. В 5 случаях многие клетки были заполнены пигментом, занимали краевое положение, а в большинстве случаев они вовсе не различались. Всюду встречались отдельные клетки, уменьшенные в объеме, округленные, без видимых ядер и отростков. В одном случае была найдена двуюдерная клетка. В подушке зрительного бугра изменения были менее интенсивны, чем в других его отделах.

В паравентрикулярных ядрах, в подбугорном и мамиллярных телах наблюдался лишь хроматолиз клеток, причем в последних изменения касались особенно тех клеток, которые располагались по периферии.

На окрашенных тионином препаратах постоянно отмечалась пролиферация глии в пучках белых волокон бледного ядра, скорлупы и во внутренней капсуле. Препараты, импрегнированные по Белецкому и Хортега, показали значительную пролиферацию микроглии в скорлупе, головке хвостатого ядра, зрительных буграх, в меньшей степени — в бледных ядрах.

Поражение волокон отмечено не только во внутренней, но и в наружной и самой наружной (capsula extrema) сумках.



Во всех наших случаях обнаружены явные изменения во внутренней сумке с обеих сторон, а в 3 случаях отмечено резкое побледнение всей внутренней сумки, особенно в заднем бедре; сумка была пронизана крупными пустотами. В 5 случаях наблюдалось резкое побледнение заднего бедра и колена сумки с огромным количеством пустот. В остальных случаях пораженным оказалось только заднее бедро.

На продольных срезах хорошо были видны расширения, вздутия и местами полный распад волокон. В 3 случаях наружная сумка оказалась весьма бледной и пронизанной массой крупных и мелких пустот.

Поражение самой наружной сумки было установлено только в одном случае.

Сосудисто-инфильтративные реакции были очень скудны. Сосуды в серых образованиях и во внутренней сумке оказались полнокровными. В бледном ядре, скорлупе, зрительном бугре и внутренней капсуле вокруг отдельных сосудов наблюдались скопления лимфоидных элементов. Более значительной оказалась пролиферация периваскулярной олигодендроглии. Разрастание сосудов было отмечено в головке хвостатого ядра, скорлупе, зрительном бугре и отчасти в бледных ядрах.

Большинство авторов не описывало изменений в подкорковых серых образованиях и лишь некоторые авторы кратко упоминали о них. Так, М. С. Маргулис, В. Н. Русских и П. К. Симонов, Н. М. Иценко, Майер, Уэкслер и Дэвисон отметили небольшие атрофические изменения и хроматолиз в клетках зрительных бугров, бледных ядер, скорлупы и подбугорного тела.

Наши исследования показали, что изменения в серых ядрах при боковом амиотрофическом склерозе значительны и постоянно наблюдаются.

Со времени А. Я. Кожевникова принято считать, что во внутренней сумке при боковом амиотрофическом склерозе бывает поражено лишь заднее бедро. Однако, согласно нашим данным, перерождению подвергается как заднее бедро, так и колено, а в некоторых случаях и вся внутренняя сумка.

**Мозжечок.** Сосуды оболочек мозжечка всегда были полнокровны. В 3 случаях обнаружено кровоизлияние, а в одном — найдены нерезкие лимфоидные инфильтраты вокруг отдельных оболочечных сосудов.



В слое клеток Пуркинье мы постоянно находили их выпадение. В некоторых случаях (3, 6, 7, 11, 13, 15) в этом слое на большом протяжении не удавалось обнаружить ни одной клетки. Большинство оставшихся подверглось изменению в основном по атрофически-склеротическому типу, лишь незначительная часть клеток сохраняла нормальную структуру. Одни клетки резко уменьшились в объеме, округлились и потеряли отростки, ядер

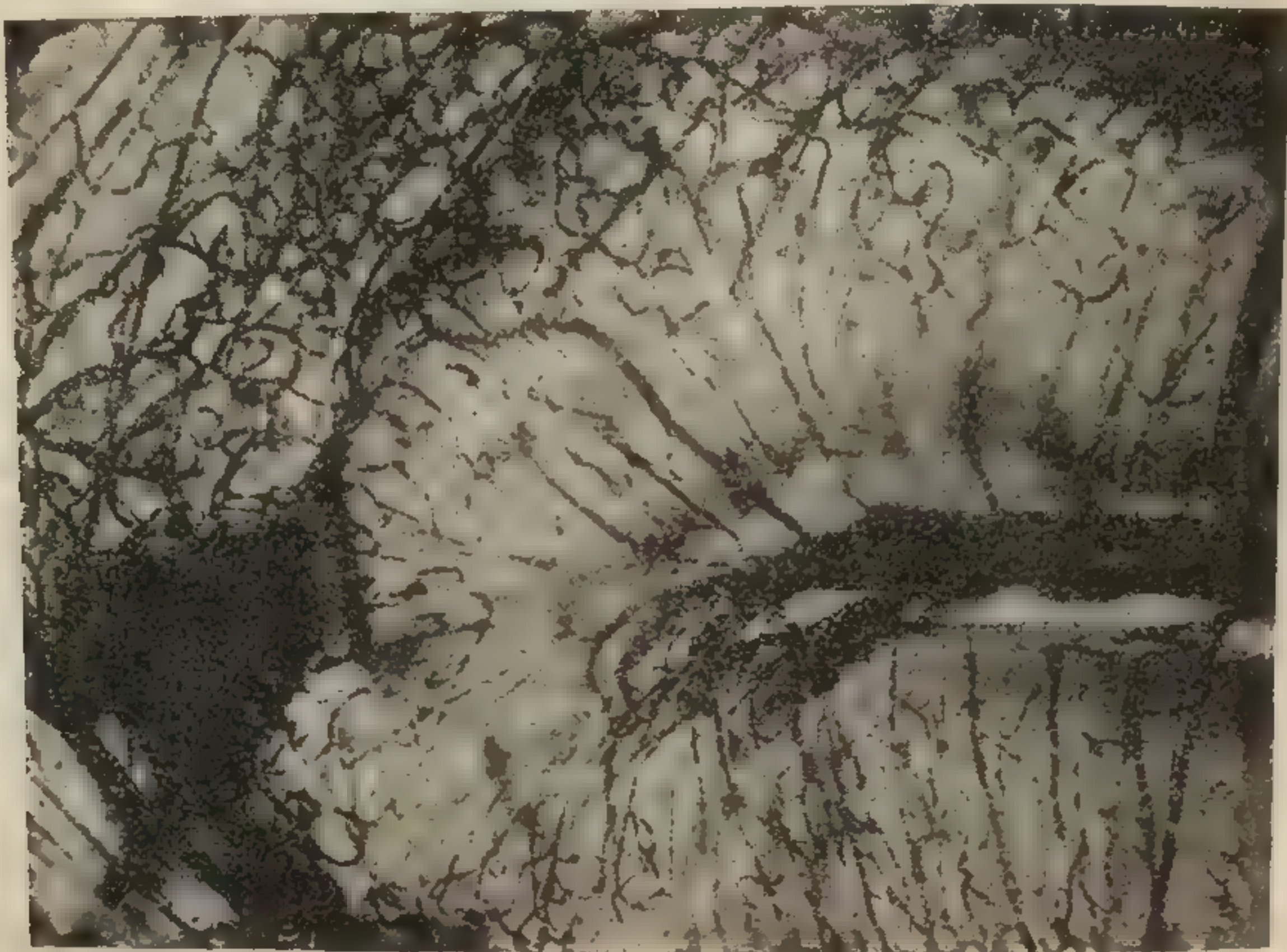


Рис. 65. Мозжечок. Резкое полнокровие. Бензидиновая окраска.

в них нельзя было различить. Другие подверглись сморщиванию или резкому склерозу, у них имелись длинные, штопорообразно извитые и далеко простирающиеся отростки. В отдельных клетках той и другой группы наблюдался хроматолиз.

В 10 случаях было обнаружено разрежение зернистого слоя, главным образом в его поверхностных отделах вблизи слоя клеток Пуркинье.

В зубчатых ядрах также были обнаружены выраженные изменения. Во всех случаях наблюдалось резкое выпадение клеток, оставшиеся клетки изменены. Во всех случаях мы постоянно наблюдали уменьшение в объеме, округленность, пикноз или сморщивание клеток. В 4 случаях обнаружено избыточное накопление пигмента во многих

Рис. 66. 3

В 10 случаях круг зубчатых мелких и крупных участках наблюдался кон, т. е. обыкновенного вещества.

Сосудистые в сером и белом веществе (рис. срезом) отчетливая сеть сосудов.

Нерезкие наблюдались в периваскулярном пространстве.



клетках, причем ядра в них, как правило, занимали краевое положение. В остальных случаях наблюдалась значительная пигментная инфильтрация, в одном случае (случай 13) — нейронофагия.

Глия была умеренно выражена всюду, в 3 случаях наблюдалось разрастание микроглии как в сером, так и в белом веществе мозжечка.

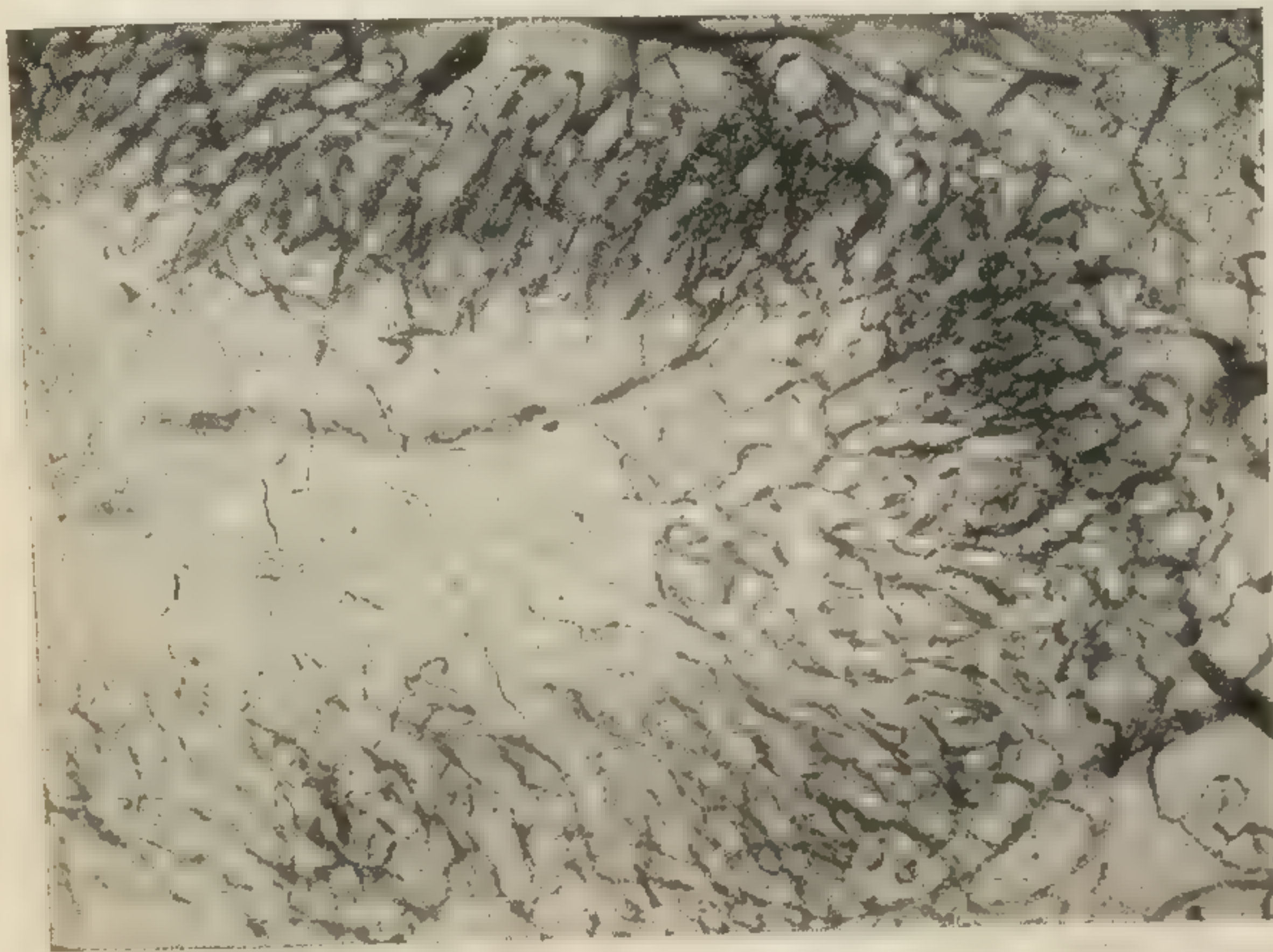


Рис. 66. Зубчатое ядро. Полнокровие. Бензидиновая окраска.

В 10 случаях в белом веществе мозжечка, особенно вокруг зубчатых ядер, обнаружено разрежение и множество мелких и крупных пустот, местами сливающихся. В этих участках наблюдалось утолщение, вздутие и распад волокон, т. е. обычная конечная стадия гибели волокон белого вещества.

Сосудистые изменения были отмечены во всех случаях в сером и белом веществе мозжечка; резкое полнокровие сосудов отчетливо заметно при бензидиновой окраске срезов (рис. 65 и 66). На препаратах была видна густая сеть сосудов, пронизывающих как серое, так и белое вещество.

Нерезкие вокругсосудистые лимфоидные инфильтраты наблюдались главным образом в белом веществе. В 2 случаях периваскулярная лимфоидная инфильтрация была



весьма интенсивна. В белом веществе была видна пролиферация периваскулярной олигодендроглии, более выраженной там, где скопления лимфоидных элементов были скудны.

Как в отечественной, так и в зарубежной литературе общепринято мнение, что кора, белое вещество и зубчатые ядра мозжечка при боковом амиотрофическом склерозе не бывают поражены.

Проведенные нами исследования показывают, что гистопатологические изменения мозжечка и особенно его зубчатых ядер, на которые до сих пор исследователи мало или вовсе не обращали внимания, при боковом амиотрофическом склерозе всегда отчетливо выражены.

**Мозговая ножка.** Сосуды мягких оболочек полнокровны, стенки сосудов утолщены. В 2 случаях (3 и 13) отмечено кровоизлияние в оболочки и передних отделах ножки.

Мы обнаружили значительные изменения и в сером и в белом веществе мозговой ножки.

Изменение ядер блоковых нервов наблюдалось нами в 7 случаях. В них отмечалось выпадение клеток, атрофия и склероз оставшихся, а в отдельных клетках — центральный хроматолиз. В одном случае (6) была нейронофагия.

Ядра глазодвигательных нервов пострадали во всех случаях. Трудно было установить, какая группа клеток поражена больше, однако преобладали изменения крупных клеток. Всюду отмечалось значительное выпадение клеток, но многие клетки сохранились, что давало возможность обеспечить функциональную деятельность III пары черепномозговых нервов. Среди оставшихся клеток было много патологически измененных, причем часть подверглась атрофии и сморщиванию, большинство клеток было несколько увеличено в объеме и хроматолизировано: ядра в них занимали преимущественно краевое положение.

Относительно изменений клеток церебрального корешка тройничного нерва указаний в литературе нет. В наших случаях отмечалось заметное выпадение клеток; оставшиеся клетки почти всегда были довольно крупными, ядра в них нельзя было различить. Лишь в редких случаях (в 9 из 14) сохранившиеся клетки были резко уменьшены в объеме, округлены и пикнотичны.

Наш материал не подтверждает общепринятого в литературе мнения, что при боковом амиотрофическом склерозе



красные ядра и черное вещество ножки всегда остаются нормальными.

Во всех наших случаях в красных ядрах отмечено выпадение клеток и хроматолиз многих из оставшихся. Почти всюду увеличено количество сателлитов. Многие сохранившиеся клетки подверглись атрофии и резкому склерозу. В 3 случаях (2, 4 и 11) наблюдалась нейронофагия.

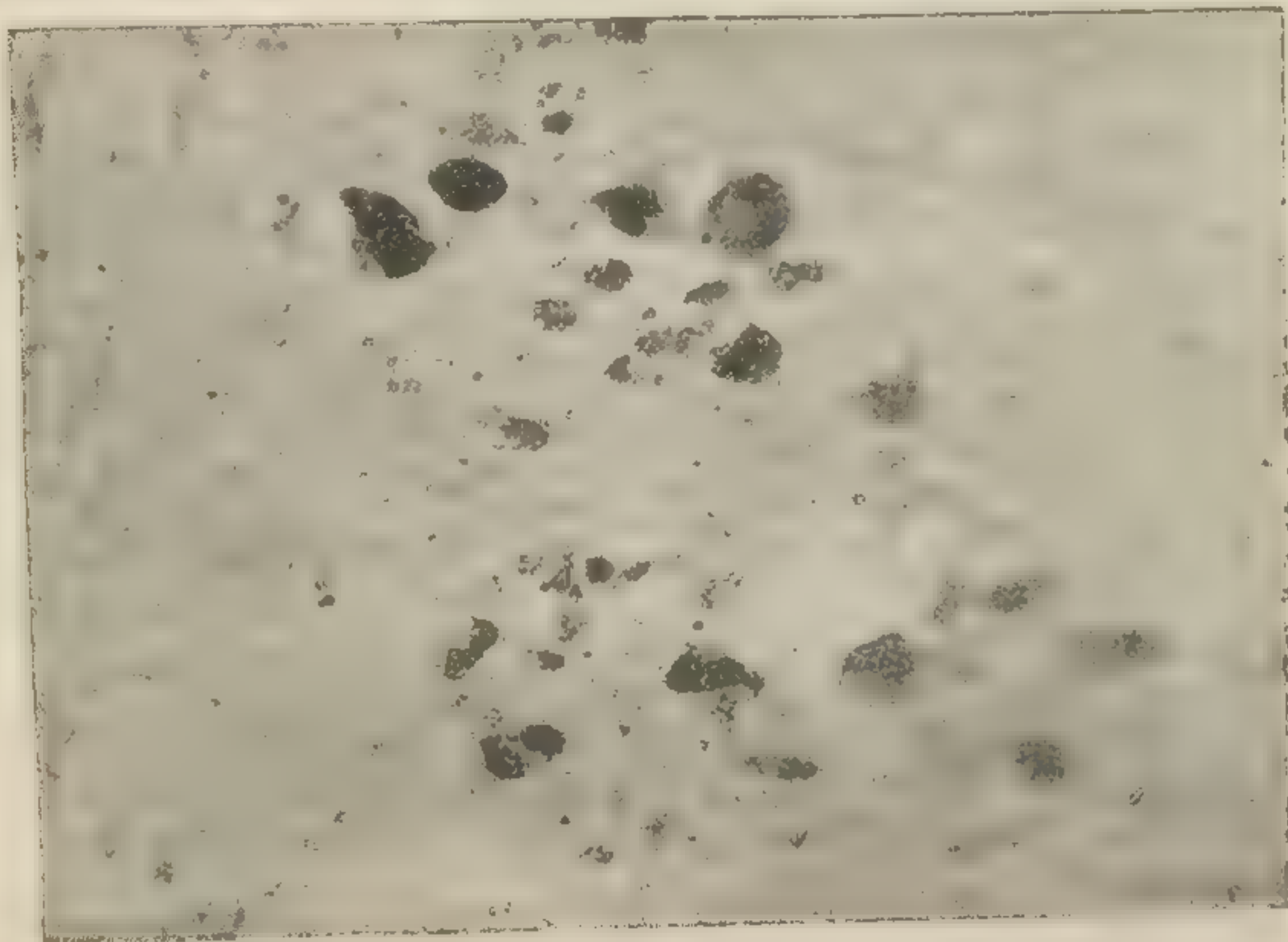


Рис. 67. Черное вещество мозговой ножки. Гибель клеток, глыбки пигмента. Тионин.

В черном веществе мозговой ножки были найдены значительные изменения, наблюдалось выпадение как отдельных клеток, так и целых их групп. Многие из сохранившихся клеток подверглись депигментации; местами на значительном протяжении не удавалось найти ни одной нормальной клетки. На местах погибших клеток часто обнаруживались либо их отростки, либо мелкие глыбки черного пигмента (рис. 67). Очень часто обнаруживали атрофию и сморщивание клеток. В 4 случаях (2, 9, 11 и 13) отмечена нейронофагия.

В верхнем и нижнем двухолмий в 10 случаях мы обнаружили лишь полнокровные сосуды и хроматолиз многих клеток.

В литературе имеется очень мало указаний на изменения в серых ядрах мозговой ножки. В. Н. Русских и П. К. Симонов описали небольшие атрофические изме-



нения некоторых клеток черного вещества. Н. М. Иценко, С. К. Понятовская и Т. И. Дрозиллина отмечали легкую атрофию части клеток красных ядер. Марбург считал, что ядра блоковых и глазодвигательных нервов поражаются редко. В. А. Муратов, В. К. Рот, П. А. Преображенский, М. С. Маргулис, Уэкслер и Дэвисон, а также Хессин указывали, что серые образования мозговой ножки, как правило, не поражаются.

Обнаруженные нами данные, несомненно, заслуживают внимания, так как они определенно указывают на довольно частые поражения серых ядер при боковом амиотрофическом склерозе.

Пирамидные пучки в мозговой ножке были поражены во всех случаях, хотя и в одинаковой степени. В 5 случаях отмечено грубое сплошное перерождение пирамидных волокон, в 2 случаях оно было «пятнистым»: на общем бледном фоне имелись отдельные большие очаги гибели нервной ткани; в случае 5 по всей периферии белых систем основания ножки имелось резкое побледнение с очагами крупных пустот в области пирамидных пучков. В случае 14 область белых систем была окрашена весьма бледно, а в зоне пирамидных путей побледнение усиливалось вследствие наличия очагов пустот. Во всех случаях вся зона пирамидных пучков была пронизана крупными пустотами. В 7 случаях отмечено значительное побледнение внепирамидных систем (лобно- и височно-мостовых путей).

Помимо проводниковых систем основания ножки, в значительной степени страдали также медиальная и боковая петли, задние продольные пучки и верхние мозжечковые ножки с их перекрестом. Они были окрашены весьма бледно и пронизаны множеством то мелких, то более крупных пустот. Интенсивность поражения этих систем, как будет видно из дальнейшего изложения, была меньше, чем варолиева моста. Медиальная петля была поражена в 9 случаях, боковая — в 5, задние продольные пучки — в 9 и верхние мозжечковые ножки — в 10 случаях.

Корешки глазодвигательных нервов были поражены в 8 случаях. В них наблюдалось побледнение, утолщение и местами вздутие волокон, особенно во внемозговой части, где отмечался их распад. Эти патологические изменения по интенсивности не уступали тем, которые мы постоянно наблюдали на продольных срезах корешков и белых систем спинного мозга.

Рис. 68. М

ком бокового ам  
не только грубо  
и небольшие изм  
ляются при сери  
наших случаях  
рамидных путей  
О перерожде  
него мозга дан  
Сосудистые и  
столь интенсив  
вого ствола. У  
крышки наблю  
и расширение  
всюду. В 2 сл  
и покрывку.



Дегенерацию пирамидных пучков в мозговой ножке наблюдали А. Я. Кожевников, Шарко, П. А. Преображенский, И. И. Иванов, М. Н. Жуковский, М. С. Маргулис, А. И. Бурназян, Г. Г. Соколянский, С. К. Понятовская и Т. И. Дрозилина, Марбург, Уэкслер, Брук и Уайль, Уэкслер и Дэвисон. Мы считаем, что поражение пирамидных волокон на этом уровне является постоянным призна-

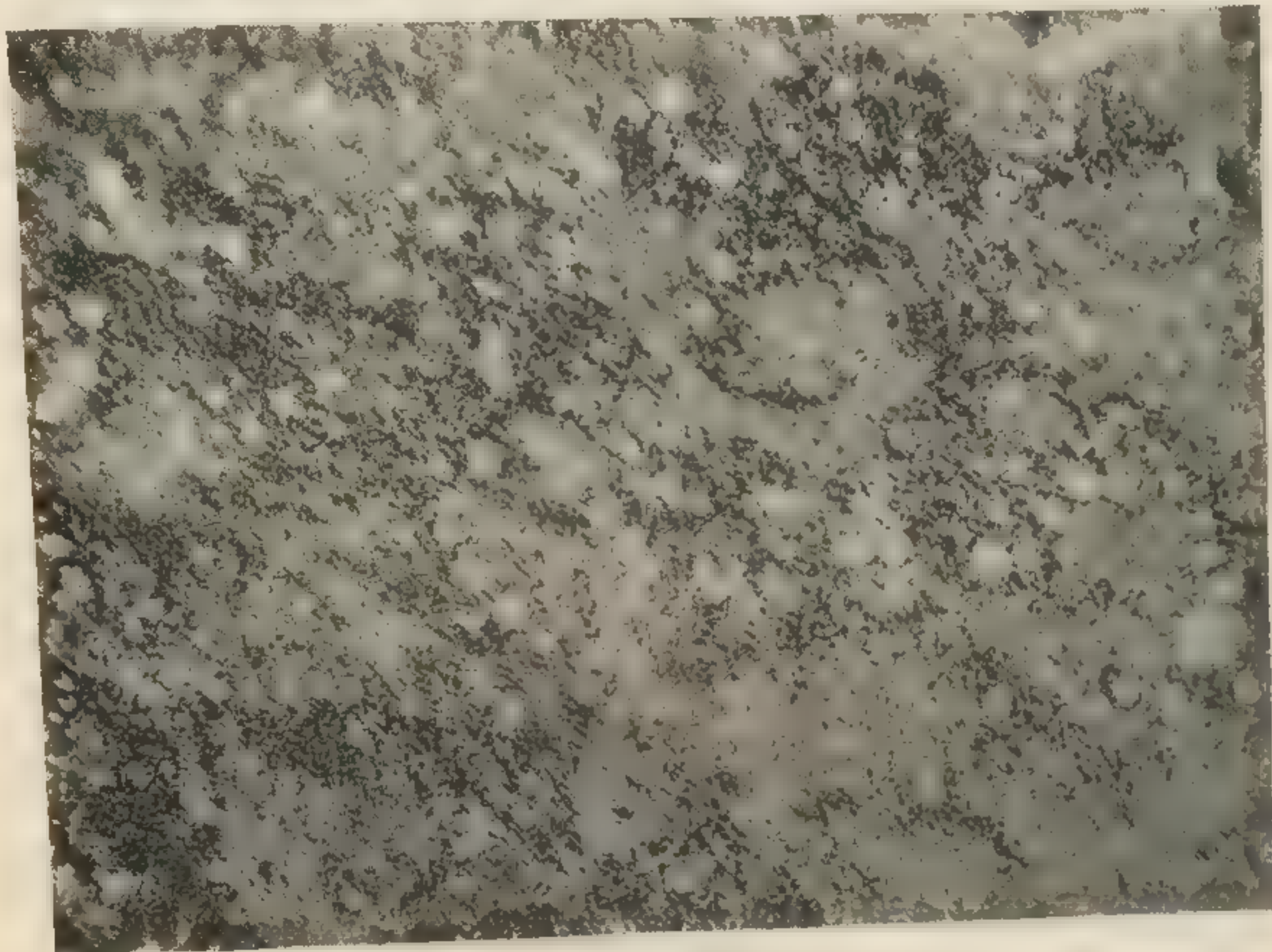


Рис. 68. Медиальная петля. Гибель ткани, масса пустот.

ком бокового амиотрофического склероза. Надо учитывать не только грубое перерождение пирамидных волокон, но и небольшие изменения этих систем, которые хорошо выявляются при сериальном методе исследования. В некоторых наших случаях мы находили лишь явное побледнение пирамидных путей с наличием в них множества пустот.

О перерождении внепирамидных систем покрышки среднего мозга данных в литературе не имеется.

Сосудистые изменения в мозговой ножке оказались не столь интенсивными, как в нижележащем отделе мозгового ствола. Утолщение стенок сосудов основания и покрышки наблюдалось во многих случаях; полнокровие и расширение периваскулярных пространств отмечены всюду. В 2 случаях имелись кровоизлияния в основание и покрышку.



Околососудистые лимфоидные инфильтраты наблюдались во всех случаях, но в большинстве из них были скудными. Однако в 5 случаях они оказались довольно интенсивными как в основании, так и в покрышке, но не такие, как в варолиевом мосту.

Варолиев мост. Мягкие мозговые оболочки в некоторых случаях оказались несколько утолщенными

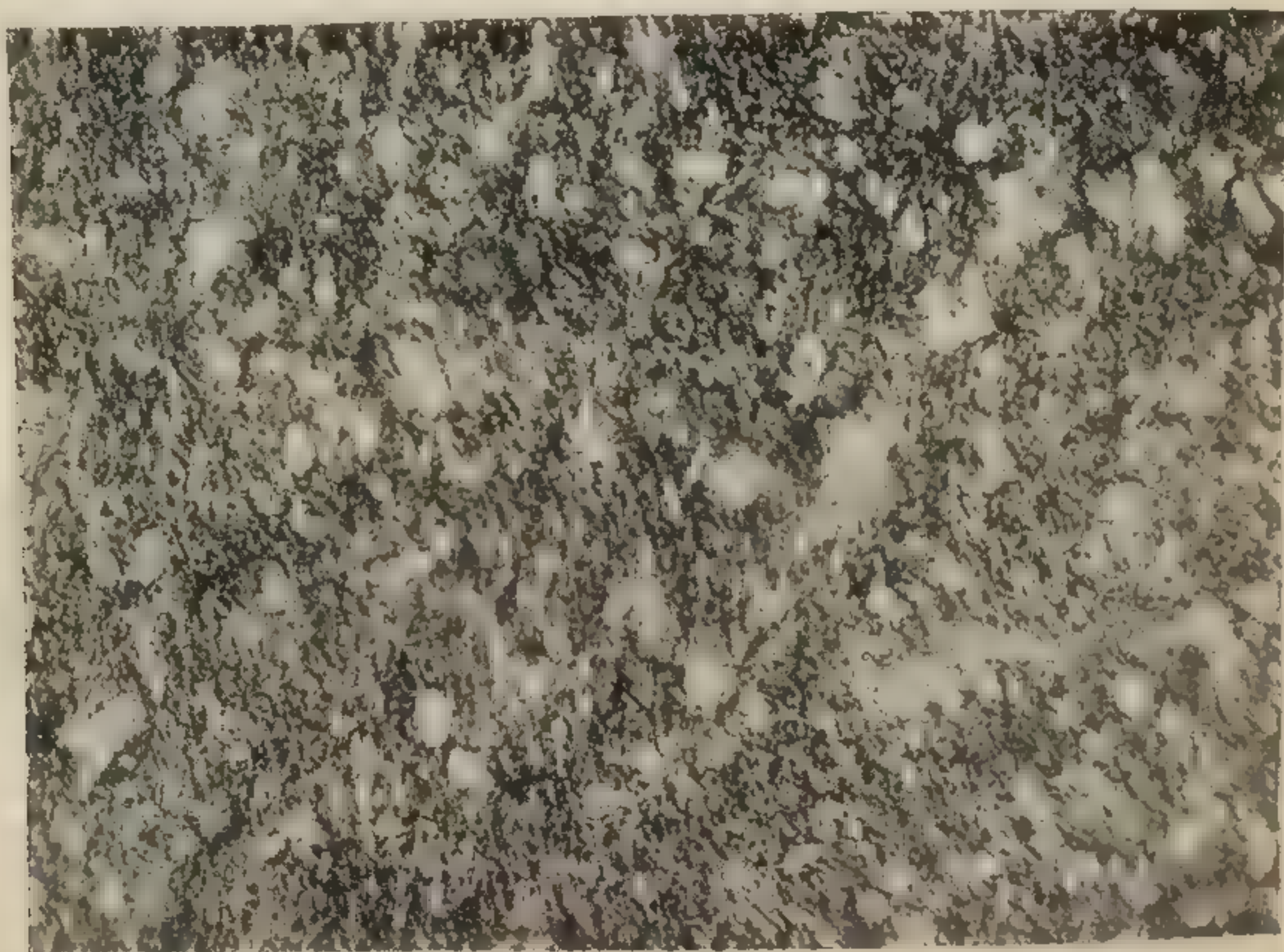


Рис. 69. Боковая петля. Гибель ткани, много крупных пустот.

в передне-боковых отделах варолиева моста; сосуды во всех случаях были полнокровны.

Клетки собственных ядер варолиева моста всюду сохранены и хорошо окрашены. Однако следует подчеркнуть, что во всех случаях отмечается выпадение отдельных клеток или их групп главным образом в передних или передне-боковых отделах. Среди оставшихся многие клетки в состоянии хроматолиза и атрофии, изредка встречаются и клетки-тени. Как правило, в этих клетках или совсем нет пигмента, или же наблюдается незначительная инфильтрация им отдельных клеток. Только в 2 случаях (4 и 6) отмечено заполнение пигментом многих клеток; ядра в них не различаются, при увеличенном объеме они занимают краевое положение.

Из черепномозговых нервов сильнее всего страдают ядра лицевых нервов. Особенно грубое выпадение клеток отме-

Рис. 70. За

шихся—атрофия  
те же изменения  
чаях ядра отво  
Изменения  
мечались в бол  
были в 3, 6, 7,  
падение, хромат  
Принято счи  
при боковом а  
шинстве наших  
блюдалось вып  
на месте погиб  
дельные мелкие



чалось в случаях 3, 4, 12, 13, 14, 15 и 16. В хорошо сохранившихся отдельных клетках отмечается атрофия и хроматолиз. Одни клетки были округлы, резко уменьшены в объеме и пикнотичны, другие — сморщены, со штопорообразными извитыми отростками. В остальных случаях эти изменения были менее выражены.

В ядрах отводящих нервов (случаи 3, 6, 10, 13 и 15) наблюдалось значительное выпадение клеток, а в остав-



Рис. 70. Задний продольный пучок. Гибель ткани, много крупных пустот.

шихся — атрофия и хроматолиз; в остальных 9 случаях были те же изменения, но более слабо выраженные. В 2 случаях ядра отводящих нервов сохранились полностью.

Изменения двигательных ядер тройничных нервов отмечались в большинстве случаев. Наиболее выражены они были в 3, 6, 7, 9, 12, 13 и 14 случаях. Наблюдалось выпадение, хроматолиз и атрофия клеток.

Принято считать, что голубые ядра (*locus coeruleus*) при боковом амиотрофическом склерозе сохраняются. В большинстве наших случаев они оказались измененными. Наблюдалось выпадение клеток, их депигментация и атрофия; на месте погибших клеток часто обнаруживались лишь отдельные мелкие глыбки черного пигмента.



Выпадение и хроматолиз отдельных клеток в ядрах лицевых нервов описаны А. Я. Кожевниковым, Шарко, В. А. Муратовым, В. К. Ротом, П. А. Преображенским, И. И. Ивановым, М. С. Маргулис, М. В. Кочергиным, Г. Г. Соколянским, С. К. Понятовской и Т. И. Дроздиной, Марбургом, д'Антон и Тониетти, Хессином. Однако ни в одном из случаев этих авторов микрофотограммы не показывают таких тяжелых изменений, какие

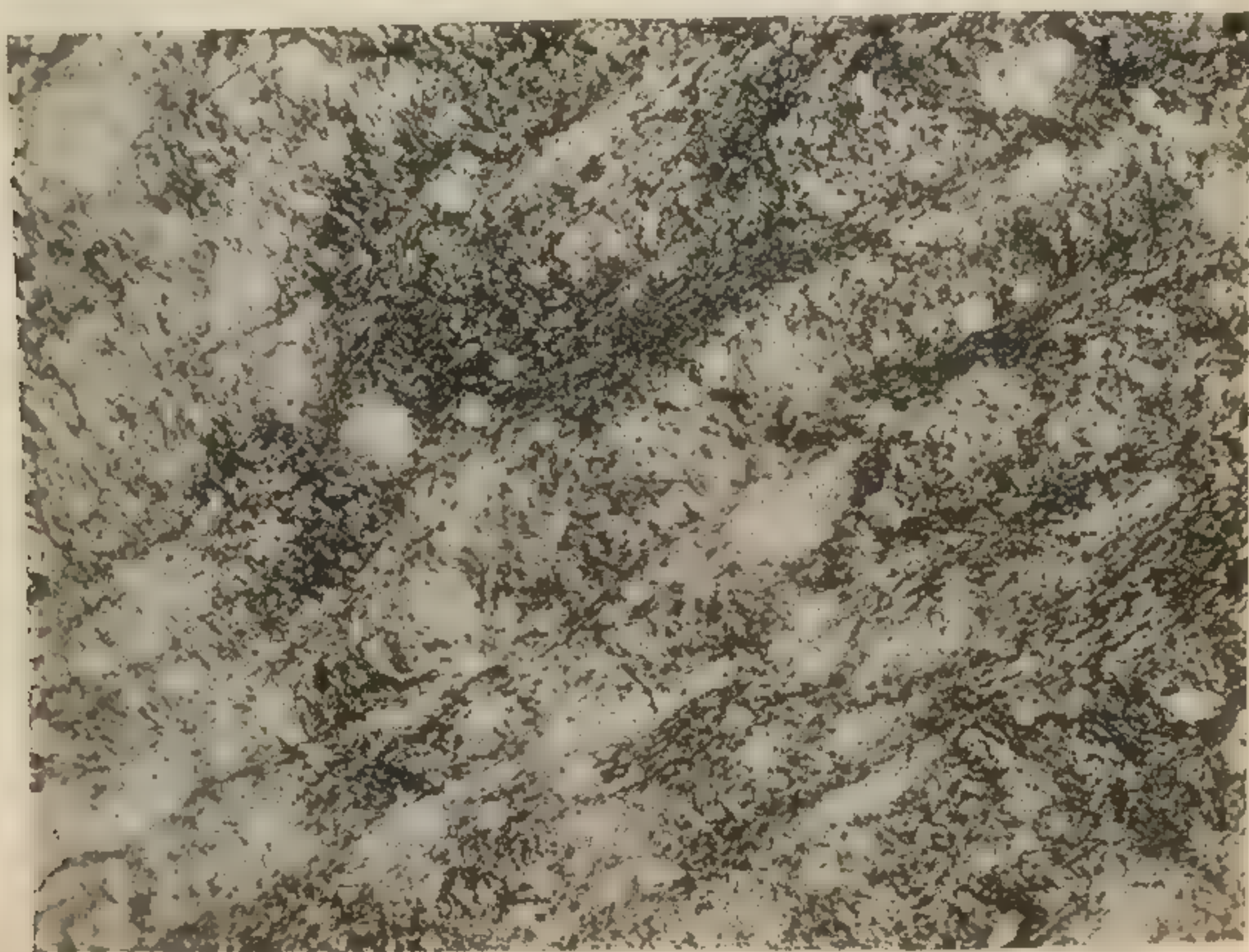


Рис. 71. Верхняя мозжечковая ножка. Гибель ткани.

были найдены нами. Гибель и сморщивание клеток ядер лицевых нервов в некоторых наших случаях выражены так же резко, как и в передних рогах спинного мозга. Поражение ядер лицевых нервов надо считать одним из постоянных и характерных морфологических признаков бокового амиотрофического склероза.

Указания на поражение ядер отводящих нервов в виде хроматолиза клеток имеются лишь у Марбурга, С. К. Понятовской и Т. И. Дроздиной.

Изменения в двигательных ядрах тройничных нервов отметили В. К. Рот, М. С. Маргулис, М. В. Кочергин, А. И. Бурназян, Н. М. Иценко, С. К. Понятовская и Т. И. Дроздина, д'Антон и Тониетти, Хессин.

О патологии голубых ядер писал Н. М. Иценко, который отметил в одном случае обесцвечивание отдельных клеток.



Указаний на поражение собственных ядер варолиева моста в литературе не нашли.

Пирамидные пучки в варолиевом мосту во всех случаях оказались полностью перерожденными, они бледно окрашивались и были пронизаны многочисленными мелкими и крупными пустотами, превращаясь в «решето». Помимо пирамидных волокон, в 6 случаях было обнаружено перерождение в лобно-височно-мостовых пучках, но в значительно меньшей степени.

В варолиевом мосту бывают поражены и внепирамидные пучки — медиальная, боковая петли, задний продольный пучок и верхние мозжечковые ножки. Они окрашиваются весьма бледно и на всем протяжении пронизаны огромным количеством пустот, вследствие чего ткань этих пучков тоже оказывается разреженной (рис. 68, 69, 70 и 71). Медиальная петля страдала в 13 случаях, боковая петля — в 9, задние продольные пучки — в 13, верхние мозжечковые ножки — тоже в 13 случаях. Эти системы оказались измененными в варолиевом мосту гораздо сильнее, чем в мозговой ножке и продолговатом мозгу.

Корешковые волокна лицевых и отводящих нервов также были изменены: в них найдены значительные расширения, вздутия и распад. Лицевой нерв был поражен в 10 случаях, отводящий — в 4 и волокна тройничного нерва — в одном случае.

Следует подчеркнуть, что при бульбарной форме бокового амиотрофического склероза внепирамидные системы на этом уровне были поражены сильнее.

После того как А. Я. Кожевников доказал перерождение пирамидных путей на всем их протяжении, исследователи стали обнаруживать перерождение этих путей в варолиевом мосту.

О поражении других систем — заднего продольного пучка, медиальной и боковой петли и верхней мозжечковой ножки — в литературе не упоминается.

Сосудистые изменения в варолиевом мосту, особенно в нижних его отделах, оказались весьма значительными.

Сосуды основания варолиевого моста резко полнокровны, стенки их больше утолщены в передних отделах, а периваскулярные пространства расширены. В случаях 5, 6 и 13 отмечены мелкоочаговые кровоизлияния как в основании, так и в крышке моста. В области пирамид и серых ядер наблюдалось разрастание сосудов, что было хо-



рошо видно на препаратах, импрегнированных по Сне-сареву.

Периваскулярные лимфоидные инфильтраты обнаружены во всех случаях, они располагались у сосудов основания в области пирамидных пучков и покрышки — в области как серых ядер, так и внепирамидных пучков. Эти инфильтраты обнаруживались не на всех срезах варолиева моста и не всюду в одинаковой степени: на одних они были слабо выражены, на других — весьма интенсивно. В 5 случаях (2, 5, 6, 7 и 13) околососудистые лимфоидные инфильтраты были резко выражены. В этих случаях сосу-дистые стенки и их адвентициальные пространства были инфильтрированы лимфоидными элементами до такой сте-пени, что просвет сосудов оказался почти полностью за-крытым. Эти изменения резче всего были выражены в ниж-них отделах варолиева моста. По своей интенсивности лим-фоидные реакции в варолиевом мосту были почти такие же, как и в продолговатом мозгу.

В литературе обычно указывается, что лимфоидная реак-ция в варолиевом мосту всегда выражена гораздо слабее, чем в продолговатом мозгу и шейном отделе спинного мозга. Скудные околососудистые лимфоидные инфильтраты и пол-нокровие сосудов варолиева моста отметили М. С. Маргу-лис, А. И. Бурназян, Мацдорф и Марбург.

Наши исследования показывают, что при боковом амио-τροφическом склерозе сосуdisto-инфильтративные реак-ции и варолиевом мосту могут достигать резких степеней.

П р о д о л г о в а т ы й м о з г. Мягкие мозговые обо-лочки во всех случаях были резко полнокровны; в 2 слу-чаях (9 и 10) отмечалось утолщение их в передне-боковых отделах. В 4 случаях (1, 4, 7 и 14) отмечены небольшие кровоизлияния в оболочки. Стенки сосудов оболочек во всех случаях были умеренно утолщены, особенно в перед-них отделах. В некоторых сосудах эластическая оболочка была разрыхлена и утолщена (случай 16), в 2 случаях (2 и 12) был найден умеренный склероз стенок сосудов хо-риоидных сплетений.

Найденные нами в продолговатом мозгу гистопатоло-гические изменения оказывались гораздо значительнее, чем это отмечалось до сих пор в литературе.

В 12 случаях мы обнаружили изменения в дугообразных ядрах, отмечалось выпадение клеток и атрофия, пикноз и центральный хроматолиз. Такая патология клеток имела



место во всех случаях бульбарной формы бокового амиотрофического склероза. Наряду с патологически измененными клетками сохранилось много нормальных, располагавшихся главным образом в задне-наружных отделах дугообразных ядер.

Поражение ядер боковых столбов отмечено в 12 случаях (выпадение клеток, атрофия и склероз); некоторые из них были увеличены в объеме и хроматолизированы. Изменения в этих ядрах более постоянны при бульбарной форме бокового амиотрофического склероза.

Изменения в ядрах подъязычных нервов с выпадением клеток наблюдались во всех случаях, а в случаях 12—16 наблюдалось почти тотальное выпадение клеток; лишь на отдельных срезах удавалось обнаружить 1—2 резко склерозированные клетки (случаи 1, 2, 4, 5 и 6).

Поражение ядер добавочных нервов отмечено в 13 случаях; особенно значительным оно было у 5 больных (выпадение клеток, атрофия и хроматолиз и клетки-тени).

В двигательных ядрах блуждающих нервов также отмечалось уменьшение количества клеток, центральный хроматолиз, атрофия и склероз оставшихся клеток. В дорзальных ядрах X пары обнаружено выпадение клеток, округление их с уменьшением объема и хроматолизом большинства оставшихся клеток, склероз отдельных экземпляров. В случае 6 обнаружена нейронофагия. Подобные изменения наблюдались и в ядрах языкоглоточных нервов. Указанные гистопатологические изменения были интенсивнее выражены при бульбарной форме бокового амиотрофического склероза.

Поражаются ли ядра слуховых нервов при боковом амиотрофическом склерозе?

На этот вопрос следует ответить утвердительно. В вентральных ядрах слуховых нервов мы обнаружили атрофию, резкое уменьшение в объеме, пикноз, а также выпадение клеток. Эти изменения найдены в 11 случаях. В дорзальных же ядрах только в 4 случаях отмечено выпадение части клеток и хроматолиз немногих из оставшихся. В вестибулярных ядрах патологических изменений не обнаружено.

В клетках студенистого вещества нисходящего корешка тройничных нервов в 13 случаях обнаружено увеличение в объеме и хроматолиз многих клеток, а также их выпадение.



Отмечен хроматолиз большинства клеток шва и увеличение их в объеме.

В ядрах нежных и клиновидных пучков мы постоянно находили изменения. В ядрах Голля обнаруживалось выпадение клеток, но главным образом резкая атрофия и пикноз оставшихся элементов. Во внутренних клиновидных ядрах наблюдалось уменьшение в объеме и округление клеток; некоторые же клетки были резко атрофичны.

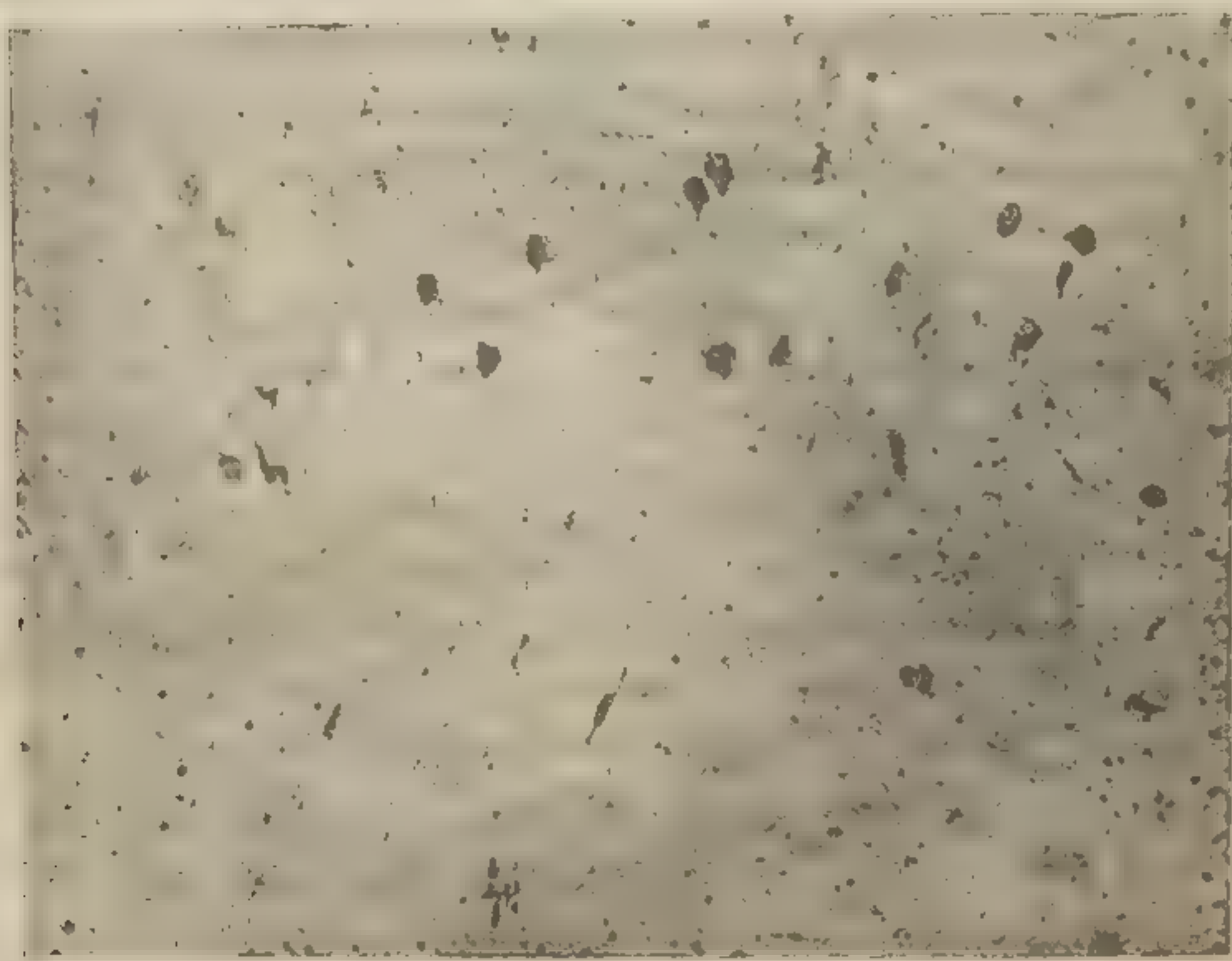


Рис. 72. Олива. Выпадение, атрофия оставшихся клеток. Окраска тионином.

В наружных ядрах отмечалось увеличение клеток в объеме; они приобретали то овальную, то шаровидную форму, многие из них были в состоянии хроматолиза. Отдельные клетки этих ядер заполнены пигментом. Указанные изменения в первых трех случаях были выражены менее интенсивно, чем во всех остальных.

Большинство исследователей считает, что при боковом амиотрофическом склерозе оливы всегда остаются нормальными. Однако наши данные показывают, что это не соответствует истине. Во всех случаях в оливах нами были обнаружены резко выраженные изменения (явное выпадение клеток на больших участках оливы) (рис. 72). Сохранившиеся клетки подверглись атрофии и пикнозу. Обычно пигментофильные клетки оливы (случай 9) были полностью

...отмечено в области  
...клеток. Редко  
...форме.  
...Проплиферация  
...пучков и серых  
...встречались в ядрах  
...зоне пирамид.



Рис. 73. Вер...

Пирамидные и внешние  
мозгу подвергались и  
щество.  
У всех наших бол  
резко перерожденны  
и крупные пустоты.  
много, что вся обла  
пятнистой. Спино-м  
всегда были бледно  
бледнения была вид  
и до наружных отде  
В 11 случаях мы  
наружных отделов в  
ных срезах волокон  
9 О. А. Хондкар...



лишены липофусцина или содержали незначительное количество его. Частичное заполнение клеток оливи пигментом отмечено в 6 случаях. Указанные изменения, особенно выпадение клеток, резче были выражены при бульбарной форме.

Пролиферация глии была видна в области пирамидных пучков и серых ядер. Узелковые скопления микроглии чаще встречались в ядрах X, XII черепномозговых нервов и в зоне пирамид.



Рис. 73. Веревчатое тело. Гибель ткани.

Пирамидные и внепирамидные системы в продолговатом мозгу подвергались изменениям так же, как и серое вещество.

У всех наших больных пирамидные пучки оказывались резко перерожденными, в них обнаруживались мелкие и крупные пустоты. В 2 случаях (13 из 16) пустот было так много, что вся область пирамидных путей представлялась пятнистой. Спино-мозжечковые и спино-бугровые пути всегда были бледно окрашены. В 6 случаях полоса побледнения была видна от пирамидных путей по периферии и до наружных отделов веревчатых тел.

В 11 случаях мы отметили значительное побледнение наружных отделов веревчатых тел (рис. 73). На продольных срезах волокна оказывались утолщенными и местами



переходили в распад. В 4 случаях задние продольные пучки окрасились весьма бледно и содержали массу пустот.

Побледнение и многочисленные пустоты были обнаружены также и в солитарных пучках.

Корешковые волокна черепномозговых нервов пострадали у многих наших больных: отмечалось их утолщение, варикозность, распад. Подъязычный нерв был поражен в 13 случаях, блуждающий — в 11, языкоглоточный — в 8, слуховой — в 4 и добавочный нерв — в 4 случаях.

Сосудистые изменения в продолговатом мозгу были более интенсивны, чем в шейных сегментах спинного мозга.

Полнокровие, расширение периваскулярных пространств и утолщение стенок сосудов отмечались главным образом в передних отделах продолговатого мозга. Местами наблюдались мелкие кровоизлияния. На границе олив и пирамидных пучков стенки некоторых сосудов были склерозированы. Как правило, наблюдалось разрастание сосудов в области пирамид и серых ядер по дну IV желудочка.

Особенно интенсивными оказались вокругсосудистые лимфоидные инфильтраты. Они располагались чаще вокруг сосудов в области пирамид, олив, ядер блуждающих и подъязычных нервов, наружных ядер клиновидных пучков и изредка в области веревчатых тел. Во всех случаях они были хорошо выражены, но наибольших размеров достигли в случаях 2, 3, 6, 7 и 12. Инфильтрация лимфоидными элементами адвентициальных пространств и стенок сосудов в этих случаях была настолько резкой, что просвет части сосудов был почти полностью закрыт.

Все авторы при микроскопическом исследовании постоянно находили при боковом амиотрофическом склерозе поражение ядер подъязычных нервов в виде атрофии и хроматолиза клеток.

Наши исследования не только подтвердили эти данные, но и показали, что в ядрах XII пары черепномозговых нервов имеются большие изменения, особенно при бульбарной форме.

Изменения в ядрах добавочных нервов описали В. К. Рот, И. И. Иванов, д'Антон и Тониетти, Уэкслер, Брук и Уайль.

Мы обнаружили выпадение, атрофию и сморщивание клеток добавочных нервов в 13 случаях. Поражение ядер языкоглоточного нерва с перерождением его корешковых



волокон отмечали Шарко (во втором случае) и М. Н. Жуковский.

Выпадение клеток в ядрах IX пары черепномозговых нервов, уменьшение их в объеме и хроматолиз оставшихся имелись в 7 случаях.

Поражение двигательных и дорзальных ядер блуждающих нервов отмечало большинство авторов. Наблюдалось оно и во всех наших случаях.

Указаний на поражение ядер слуховых нервов в литературе нет. Между тем нами обнаружены изменения в передних ядрах слуховых нервов в 11 случаях, а задних—в 4.

На дегенерацию клеток олив и ядер Голля и Бурдаха указывали А. И. Бурназян, В. Н. Русских и П. К. Симонов.

Выше было показано, что изменения в оливах, а также в ядрах нежных и клиновидных пучков всегда имеются при боковом амиотрофическом склерозе.

На постоянное перерождение пирамидных пучков в продолговатом мозгу указывали все авторы; мы тоже наблюдали грубое поражение их при всех формах бокового амиотрофического склероза.

Перерождение задних продольных пучков и побледнение петлевого слоя в продолговатом мозгу впервые описали В. А. Муратов, М. Н. Жуковский, И. И. Иванов; Чиларж и Марбург также обнаружили перерождение задних продольных пучков. Наши наблюдения ограничиваются 4 случаями.

На побледнение в боковых отделах продолговатого мозга и веревчатых тел обратили внимание В. Н. Русских и П. К. Симонов. Мы наблюдали поражение наружных отделов веревчатых тел в 11 случаях.

Указаний на изменение в солитарных пучках продолговатого мозга в литературе нет. Между тем мы видели их в 4 случаях.

М. С. Маргулис, А. И. Бурназян, М. В. Кочергин, Марбург, Драганеску, Уэкслер и Дэвисон, а также д'Антонна и Тониетти, Мацдорф обнаружили периваскулярные лимфоидные инфильтраты в продолговатом мозгу. Видел их также Шаффер, но он считал их вторичными, реактивными.

Выше было показано, что во всех случаях были обнаружены периваскулярные инфильтраты из лимфоидных элементов, а в 5 случаях они были очень интенсивны.



## Спинной мозг

**Мозговые оболочки.** При исследовании мягких оболочек спинного мозга было обнаружено, что они утолщены, рыхло спаяны друг с другом; всюду было видно полнокровие сосудов, вены были растянуты. Кровоизлияния наблюдались в эпидуральном пространстве мягкой и реже в твердой оболочке. Часто отмечалось утолщение стенок сосудов мягкой, реже твердой оболочки и эпидурального пространства. Редко мы наблюдали гиалиноз стенок сосудов.

Указанные изменения определялись на различных уровнях спинного мозга, однако наиболее интенсивными они были в пояснично-крестцовом отделе при первой форме, в шейно-грудном при второй и третьей формах бокового амиотрофического склероза.

**Корешковые нервы, межпозвоночные узлы и корешки.** В межпозвоночных узлах мы всегда находили значительные изменения, в частности выпадение клеток, их атрофию, уменьшение в объеме, гиперхроматоз. Некоторые из клеток, наоборот, были увеличены в объеме, шаровидной или овальной формы, с краевым расположением ядер; как правило, в них наблюдался хроматоз по центральному типу. В единичных клетках содержалось небольшое количество черного пигмента, который занимал периферию, а иногда располагался рядом с ядром. Некоторые клетки находились в состоянии вакуольной дегенерации и лизиса. В строме узлов обнаруживался сателлитоз и разрастание соединительной ткани. Точно такие же изменения наблюдались и в шейных симпатических узлах, но в значительно меньшей степени.

Корешковые нервы окрашивались бледно, особенно на тех уровнях, где сильнее страдало серое и белое вещество спинного мозга. В них, как правило, была видна пролиферация шванновских ядер и разрастание соединительнотканых элементов; реже обнаруживались скопления мелких лимфоидных элементов как вокруг сосудов, так и в самой толще корешкового нерва.

Передние корешки всегда были бледнее задних. Особенно большие изменения обнаруживались в пояснично-крестцовых сегментах при первой и в шейно-грудных при второй и третьей формах бокового амиотрофического склероза; была заметна грубая демиелинизация волокон, местами



их распад. Сосуды в корешках были резко полнокровны, а количество их значительно увеличено.

Задние корешки в большинстве случаев окрашивались интенсивно, однако были волокна, окрашенные более бледно. Иногда в том или другом корешковом пучке наблюдалась гибель волокон, по интенсивности не уступавшая имевшей место в передних корешках.

Таким образом, в указанных образованиях обнаружены следующие патологические изменения: расстройства кровообращения в виде резкого полнокровия сосудов и кровоизлияний в эпидуральное пространство, притом больше в мягкие мозговые оболочки, утолщение оболочек и стенок их сосудов, умеренное скопление лимфоидных элементов вокруг сосудов, в толще оболочек и в эпидуральном пространстве. Постоянно страдали межпозвоночные узлы, передние корешки и корешковые нервы. Задние корешки поражались слабее и реже.

На изменение мозговых оболочек при боковом амиотрофическом склерозе обращали внимание и прежние исследователи.

М. Н. Жуковский (1906) описал утолщение мягких оболочек на уровне задних столбов, чем он объяснял патологические изменения в них. М. С. Маргулис (1914, 1933) находил утолщение мягкой и твердой оболочек и их спаяние, а также утолщение стенок сосудов местами с гиалинозом и инфильтраты как вокруг сосудов, так и в толще оболочек. В корешковых нервах он находил явления периферического эндемического паралича, в межпозвоночных узлах — сателлитоз, разрастание соединительной ткани и атрофию клеток. А. И. Бурназян (1932) подтвердил данные М. С. Маргулиса.

Богарт, Бертран, д' Антона и Тониетти находили склероз стенок сосудов в оболочках. Мацдорф в 3 случаях обнаружил утолщение только в мягких оболочках, твердая оболочка была нормальной. Марбург находил также утолщение стенок сосудов и самих мягких оболочек.

Однако большинство авторов не придавало большого значения этим изменениям.

Наибольшего внимания заслуживают данные М. С. Маргулиса. Он первый обратил внимание на образования, окружающие спинной мозг, и пришел к выводу, что они носят воспалительный характер. Исходя из того, что процесс при боковом амиотрофическом склерозе первоначально ло-



кализуется в эпидуральном пространстве, откуда распространяется на оболочки, корешковые нервы и межпозвоночные узлы, он утверждал, что чем «старше» процесс, тем больше рубцовых изменений, а чем он «моложе», тем больше воспалительных реакций. Поэтому в эпидуральном пространстве и оболочках, по мнению М. С. Маргулиса, всегда встречаются хронические рубцовые изменения.

Из приведенных нами данных явствует, что мозговые оболочки, их сосуды, корешковые нервы, передние и задние корешки и межпозвоночные узлы подвергаются значительным изменениям. Однако мы не можем согласиться с М. С. Маргулисом, что процесс обязательно носит хронический рубцовый характер в тех частях, которые первыми подверглись изменениям. В наших случаях 1 и 2 утолщения оболочек, гиалиноз сосудов, т. е. наибольшие изменения, оказывались не в пояснично-крестцовых сегментах, откуда, по-видимому, начался процесс, а в средних грудных, которые, судя по клиническим данным, были поражены много позже. При шейно-грудной и бульбарной формах оболочечно-корешковые изменения также были более интенсивны не в шейных сегментах или продолговатом мозгу, откуда, нужно полагать, начиналось заболевание, а в грудных и даже в пояснично-крестцовых сегментах.

Итак, при боковом амиотрофическом склерозе постоянно имеют место изменения в эпидуральном пространстве, мозговых оболочках, корешковых нервах, передних и отчасти задних корешках. Однако они распределяются по сегментам спинного мозга неравномерно и могут оказаться наиболее интенсивными в тех сегментах, которые позднее были втянуты в патологический процесс. В корешковых нервах явлений пери- и эндоневрита нами не было обнаружено.

**Серое вещество.** Распространенность патологических изменений в сером веществе спинного мозга оказалась весьма значительной. В передних рогах во всех наших случаях мы отмечали выпадение большинства ганглиозных клеток. В случаях 1—3 в пояснично-крестцовых сегментах клеток почти не осталось, в шейных же сохранилось до трети общего количества клеток. При шейно-грудной и бульбарной формах имело место полное выпадение клеток в шейных сегментах при сохранности от трети до половины клеток в пояснично-крестцовом отделе. При



бульбарной форме в шейных сегментах сохранялось некоторое количество клеток (около трети). В передних рогах грудных сегментов при всех формах бокового амиотрофического склероза оставались единичные клетки.

Большинство оставшихся ганглиозных клеток подвергалось различным патологическим изменениям. Лишь немногие сохраняли свою форму и структуру, но даже и в них нередко наблюдалась фрагментация отростков и краевое расположение ядра. В 8 случаях пигмент или занимал целиком всю клетку, которая представлялась округлой и значительно увеличенной в объеме, или располагался в одной половине, оттесняя ядро в другую половину; клетка при этом приобретала овальную форму. В остальных случаях наблюдалась лишь незначительная пигментная инфильтрация отдельных клеток.

Многие из сохранившихся клеток в пояснично-крестцовых, грудных и шейных сегментах претерпели грубые атрофические изменения, одни из них были уменьшены в объеме и приобретали округлую форму, другие при таких малых размерах имели овальную форму. В небольших округлых клетках наблюдался центральный хроматолиз, а в свальных — пикноз. Помимо этого, мы часто отмечали сморщивание клеток или крайнюю степень атрофии. Вакуолизация чаще наблюдалась в атрофичных клетках. Нейрофибриллярная сеть в сохранившихся клетках не выявлялась или от нее оставались мелкие фрагменты.

Мелкие спаечные клетки передних и задних рогов также оказывались патологически измененными. В большинстве оставшихся наблюдались выпадения и атрофия часто с пикнозом, изредка с хроматолизом.

В задних рогах и боковых столбах вблизи передних рогов очень редко обнаруживались атрофичные моторного типа клетки.

Во всех наших случаях мы находили явные изменения в клетках столбов Кларка и боковых рогов. Прежде всего следует отметить значительное выпадение клеток. В столбах Кларка в нашем случае 1 остались лишь единичные, резко атрофичные клетки. В случаях 10, 12, 14 и 15 выпадения были значительны, но меньше, чем в первом. Из оставшихся клеток столбов Кларка очень немногие сохранили нормальную структуру, большинство же подвергалось патологическим изменениям. Многие клетки становились округлыми, уменьшались ядра и отростков не было видно,



В. И. Ленин



Рис. 75. Межклеточная

Белое ве  
жение белого ве  
и боковых столба  
и в меньшей степе  
В первых 3 случ  
наиболее интенс  
тах; в остальных  
менты пострада  
новые; по напра  
были выражены  
При поясничн  
ческого склероза  
в самых нижних с  
ся в виде резкого  
бах с массой к

При пояснении склероза в самых нижних отделах с массой

ся в виде резкого  
бах с массой к

МАССОМ КР



столбах. Как правило, преобладала пролиферация астроцитарной глии. Специальными окрасками по Белецкому и Хортега не удалось выявить реакции микроглии. Однако в передних и боковых столбах, реже в передних рогах, обнаруживались отдельные микроглиальные узелки. Их было больше в тех случаях, когда сосудисто-инфильтративные реакции оказывались менее интенсивными.

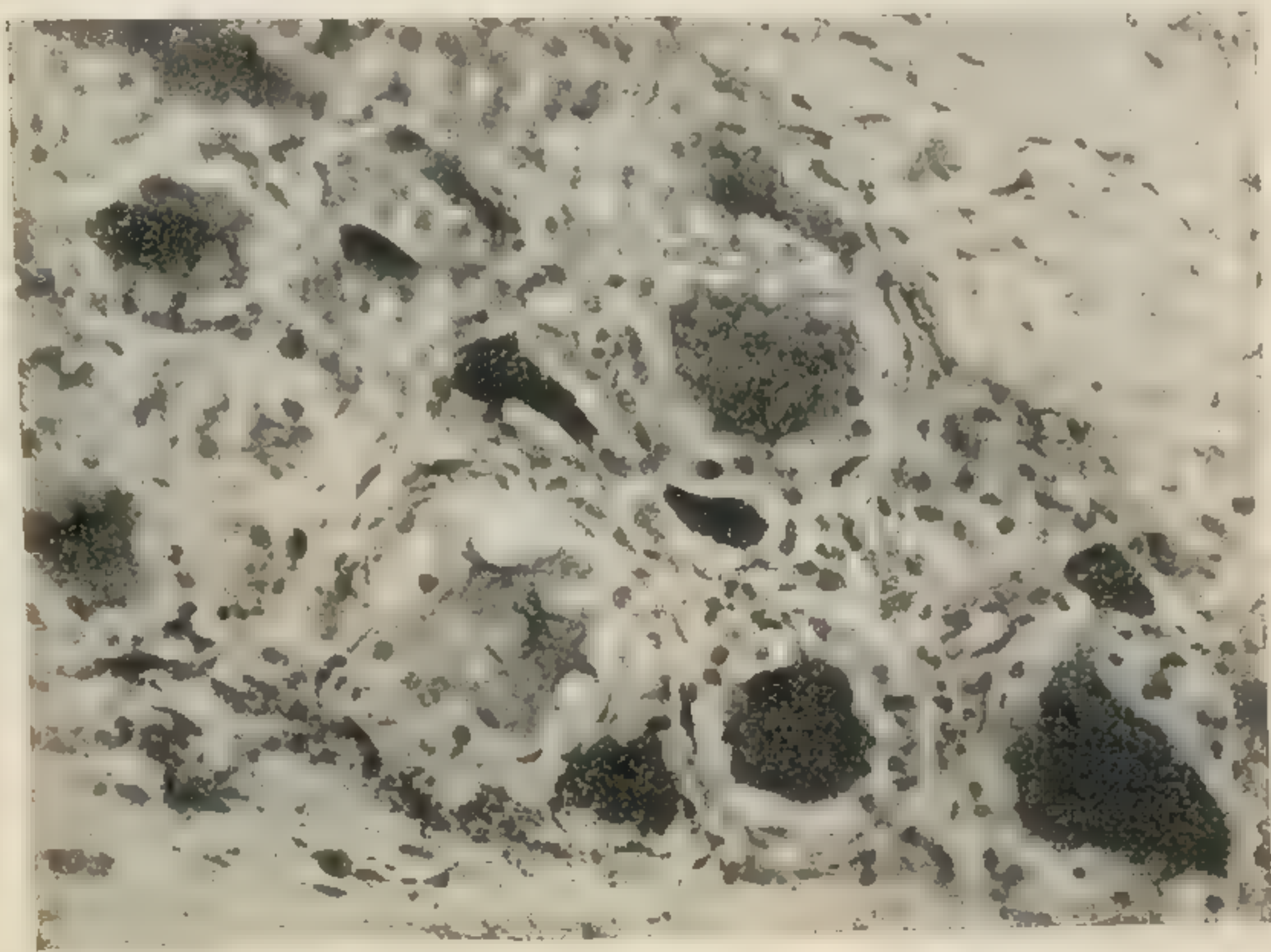


Рис. 75. Межпозвоночный узел. Хроматолиз, гибель клеток, сателлитоз. Окраска тионином.

**Белое вещество.** Во всех наших случаях поражение белого вещества постоянно имело место в передних и боковых столбах. Задние столбы пострадали в случае 1 и в меньшей степени в остальных, кроме случаев 6, 12 и 16. В первых 3 случаях изменения в белых столбах оказались наиболее интенсивными в пояснично-крестцовых сегментах; в остальных случаях шейные и верхние грудные сегменты пострадали гораздо сильнее, чем пояснично-крестцовые; по направлению книзу патологические изменения были выражены все слабее.

При пояснично-крестцовой форме бокового амиотрофического склероза поражение миелиновых волокон заметно в самых нижних сегментах спинного мозга. Оно проявляется в виде резкого побледнения в передних и боковых столбах с массой крупных пустот по всей периферии столбов



Зона побледнения значительно расширяется в боковых столбах и верхних поясничных сегментах, доходит почти до основания передних рогов и принимает вид грубого перерождения. В грудных и шейных сегментах зона поражения всегда охватывает передние и боковые столбы; только основание передних рогов окружено хорошо окрашенными волокнами.

При бульбарной и шейно-грудной формах бокового амиотрофического склероза перерождение охватывает передние и боковые столбы в шейных и верхних грудных сегментах, а по мере продвижения вниз зона поражения уменьшается и в крестцовых сегментах занимает в виде узкой полосы самую периферию боковых столбов.

Следует подчеркнуть, что поражение белого вещества при боковом амиотрофическом склерозе не всегда грубо выражено и отчетливо видно макроскопически. Иногда отмечается лишь бледность фона всего передне-бокового отрезка, однако уже под небольшим увеличением можно ясно заметить очаги гибели нервной ткани. В таких случаях получается картина «пятнистого перерождения» белого вещества. Так было в случае 13, где по ходу пирамидных и внепирамидных систем имелось «пятнистое» перерождение.

Однако оно не всегда равномерно в сегментах спинного мозга. Иногда зона перерождения то расширяется, то суживается не только в разных сегментах, но, как показывает сериальное изучение, даже в пределах одного и того же сегмента.

Поражение задних столбов было ясно видно в случае 1. Полному перерождению подверглись пучки Голля и самые внутренние отделы пучков Бурдаха на всем протяжении спинного мозга. Помимо этого, в большинстве случаев (кроме случаев 6, 12 и 16) по всей периферии задних столбов отмечались побледнение и крупные пустоты.

На препаратах, окрашенных шарлахом, отчетливо видны зернистые шары в тех участках, где происходит перерождение, т. е. в боковых, передних и задних столбах. Иногда на этих препаратах ясно видно, что зернистые шары занимают весь передне-боковой отрезок спинного мозга и почти отсутствуют в задних столбах.

Гибель миелиновых волокон особенно отчетливо выявляется на продольных срезах спинного мозга. На них хорошо видны расширения, четкообразные утолщения и вздутия,

Рис. 76. Спинной  
вого цилиндра. Изменен  
цилиндров обнаружива  
перерождений, но и в з  
дать, что белое вещество  
и этот процесс отличает  
пучки в боковых и перед  
остальные системы в  
мозга.  
Значительную гибель  
наблюдали во всех сег  
ментах случаев 1—3 и  
ных случаев волокон  
этих сегментов сохр  
бледно окрашенных



а также распад волокон. Местами распад настолько велик, что наблюдаются огромные очаги запустений. Гибнут не только миелиновые оболочки, но и осевые цилиндры. Изменение осевых цилиндров начинается с фрагментации, четкообразного и веретенообразного утолщений, вакуолизации и заканчивается полным зернистым распадом: местами на большой территории мы не нашли ни одного осе-

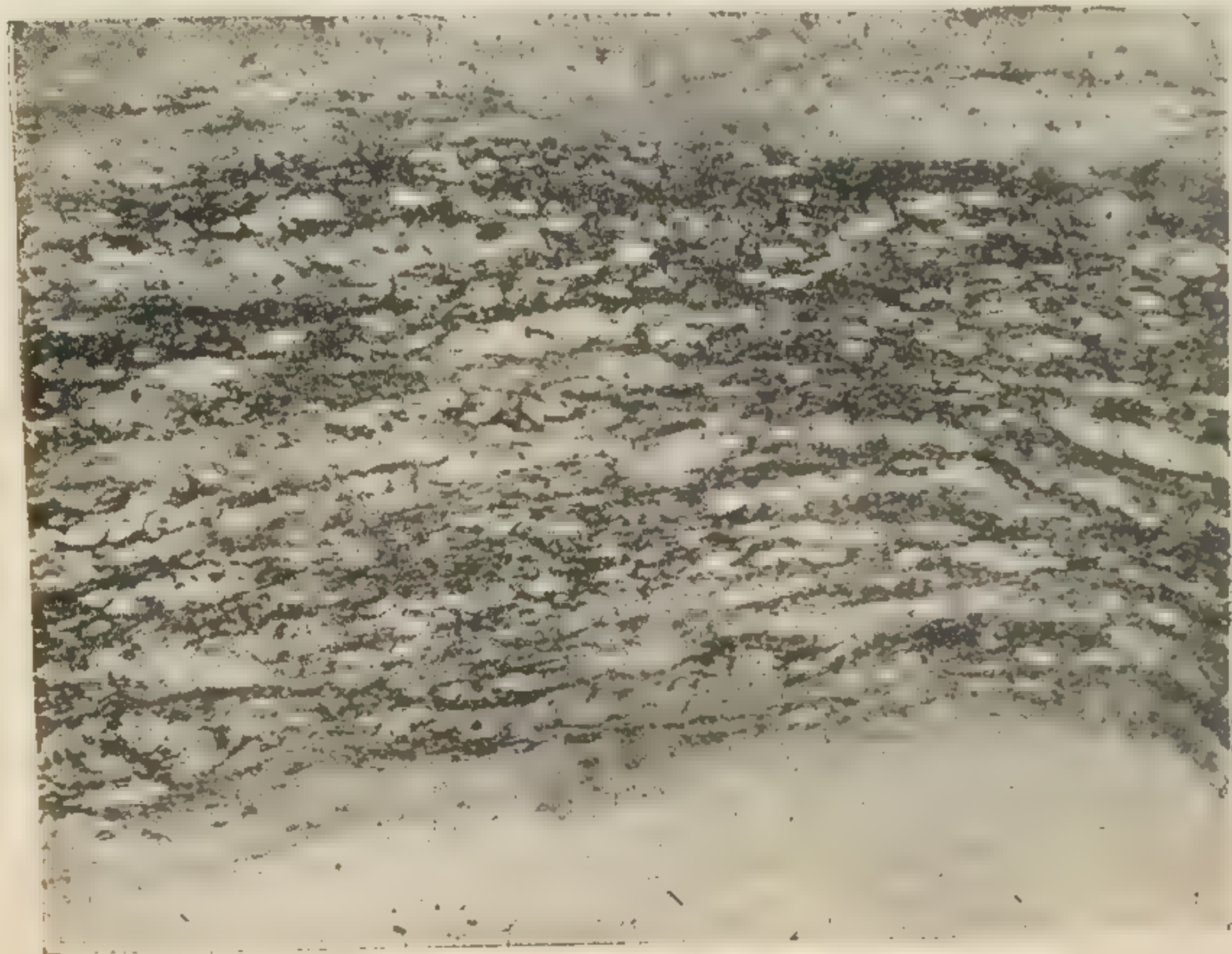


Рис. 76. Спинной мозг. Передняя белая спайка. Гибель волокон.

вого цилиндра. Изменения миелиновой оболочки и осевых цилиндров обнаруживаются не только в местах грубых перерождений, но и в зонах побледнений. Можно утверждать, что белое вещество спинного мозга сильно поражено и этот процесс отличается интенсивностью. Пирамидные пучки в боковых и передних столбах страдают больше, чем остальные системы в передне-боковом отрезке спинного мозга.

Значительную гибель волокон в передних рогах мы наблюдали во всех случаях. В пояснично-крестцовых сегментах случаев 1—3 и в шейно-грудных сегментах остальных случаев волокон не осталось. В передних рогах этих сегментов сохранились лишь отдельные обрывки бледно окрашенных волокон. В пояснично-крестцовых



сегментах при бульбарной и шейно-грудной формах сохранилось много нормальных, хорошо окрашенных волокон. В шейных сегментах пояснично-крестцовой формы бокового амиотрофического склероза осталось также немало густо окрашенных волокон. В передних рогах грудных сегментов во всех случаях (особенно в случаях 4—16) имелись единичные хорошо сохранившиеся волокна.

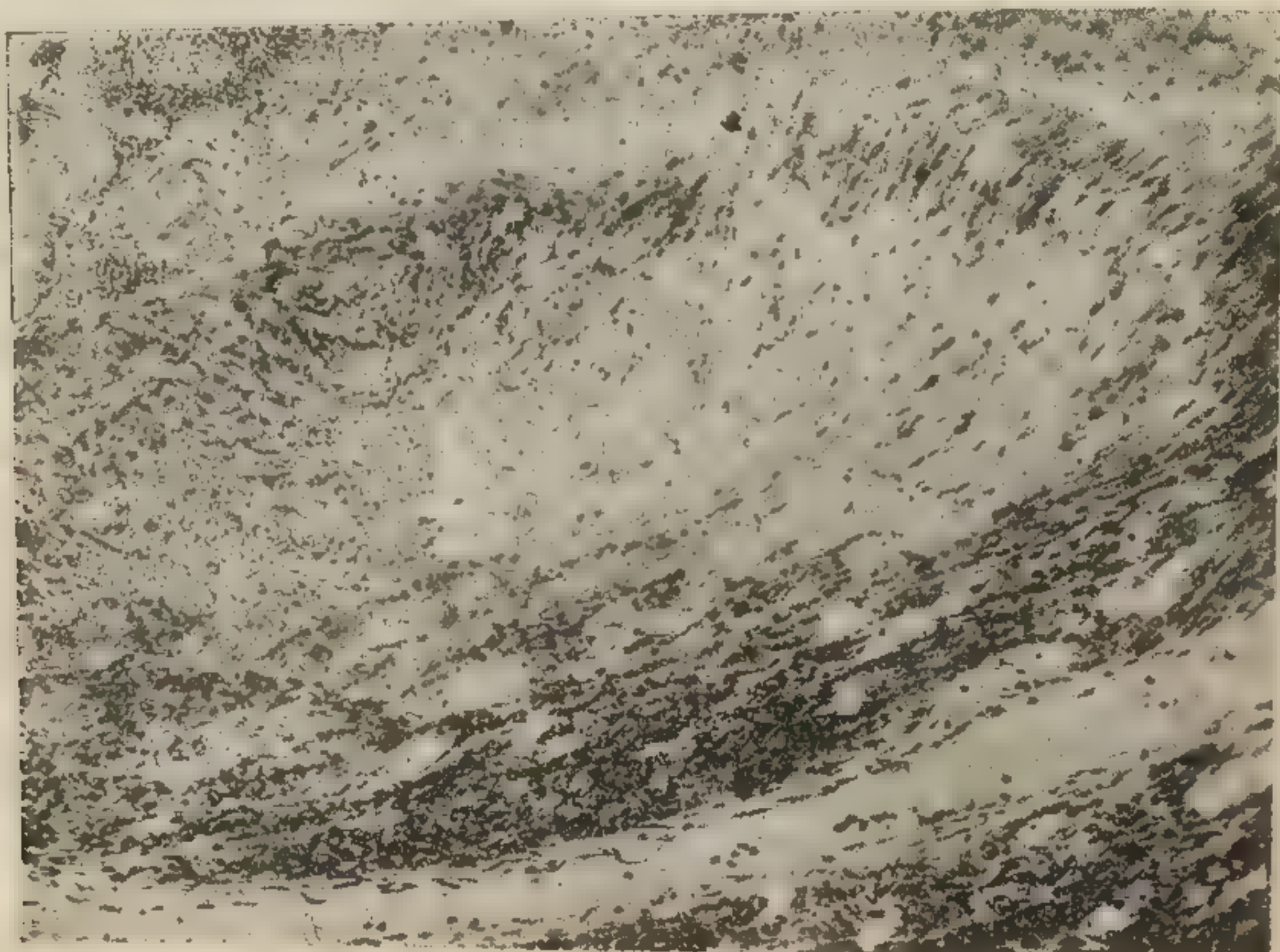


Рис. 77. Спинной мозг. Гибель волокон заднего корешка.

Переднекорешковые волокна пострадали также грубо. Они сохранились лишь в нижних сегментах случаев 4—16 и в шейном утолщении в случаях 1—3. В других отделах спинного мозга они либо полностью погибли, либо в них отмечались расширения, вздутия и распад.

Гибель волокон передней белой спайки отмечена в 10 случаях. Пучок ее волокон при входе в передние рога сразу обрывается, особенно в шейных и грудных сегментах. В передней белой спайке наблюдались расширения, четкообразные вздутия и распад как отдельных волокон, так и пучков (рис. 76).

Картина патологии белых систем будет неполной, если мы не остановимся на изменениях в заднекорешковых волокнах, которые наблюдались в 10 случаях. В них отчетливо были видны расширения, вздутия и распад значительного количества волокон (рис. 77).



Гибель волокон передней белой спайки и заднекорешковых была более выражена в шейных и верхнегрудных сегментах при бульбарной и шейно-грудной формах бокового амиотрофического склероза.

Сосудистые изменения имели место во всех случаях, но в разных участках центральной нервной системы отличались неодинаковой интенсивностью. Резкое полнокровие встречалось всюду, сосуды были резко полнокровны, периваскулярные пространства расширены, вены растянуты кровью. Это полнокровие отчетливо заметно при бензидиновом способе обработки срезов и хорошо выражено в передней щели, задней перегородке, передних и задних рогах и боковых столбах. Кровоизлияния чаще встречались в передних и задних рогах, вокруг центрального канала, в передне-боковых и отчасти в задних столбах. В ряде случаев в адвентициальных пространствах сосудов боковых столбов было обнаружено железо.

Стенки сосудов часто оказывались утолщенными, особенно в передней щели, задней перегородке, боковых столбах, реже в передних рогах и еще реже в задних рогах. Иногда наблюдался склероз или гиалиноз стенок сосудов в передней щели и в передних рогах (случаи 4 и 12). Эластическая оболочка артерий была рыхлой, утолщенной.

Во всех случаях отмечалось новообразование сосудов. Огромное количество их обнаруживалось в передних рогах, боковых и в меньшей степени в передних столбах при импрегнации серебром по Снесареву. Количество сосудов было так велико, что они густой сетью покрывали все поле зрения.

С большим постоянством обнаруживались вокругсосудистые инфильтраты, которые были сильнее выражены в передней щели, передних рогах, боковых столбах и задней перегородке и состояли из лимфоидных элементов. Нередко в процесс вовлекалась и сосудистая стенка. Среди периваскулярных лимфоидных скоплений нередко обнаруживались округлые, светлые элементы — зернистые шары. Они хорошо выделялись в лимфоидном инфильтрате на окрашенных тионином препаратах и на срезах, импрегнированных по способам Белецкого и Хортега. Такой смешанный инфильтрат чаще всего встречался в боковых столбах. Ни в одном случае не было найдено вокругсосудистых инфильтратов, состоящих только из микроглиаль-



Рис. 78. Б  
полярны  
остат  
при бло

Рис. 78. Б  
полярны  
остат  
при бло

Рис. 78. Б  
полярны  
остат  
при бло

Рис. 78. Б  
полярны  
остат  
при бло

Рис. 78. Б  
полярны  
остат  
при бло

Рис. 78. Б  
полярны  
остат  
при бло



при боковом амиотрофическом склерозе настолько меняют свою морфологию, что ни о какой мультиполярности на основании изучения окрашенных тионином препаратов говорить не приходится. Хорошо прослеживающиеся в норме дендриты у пораженных элементов совсем не видны.

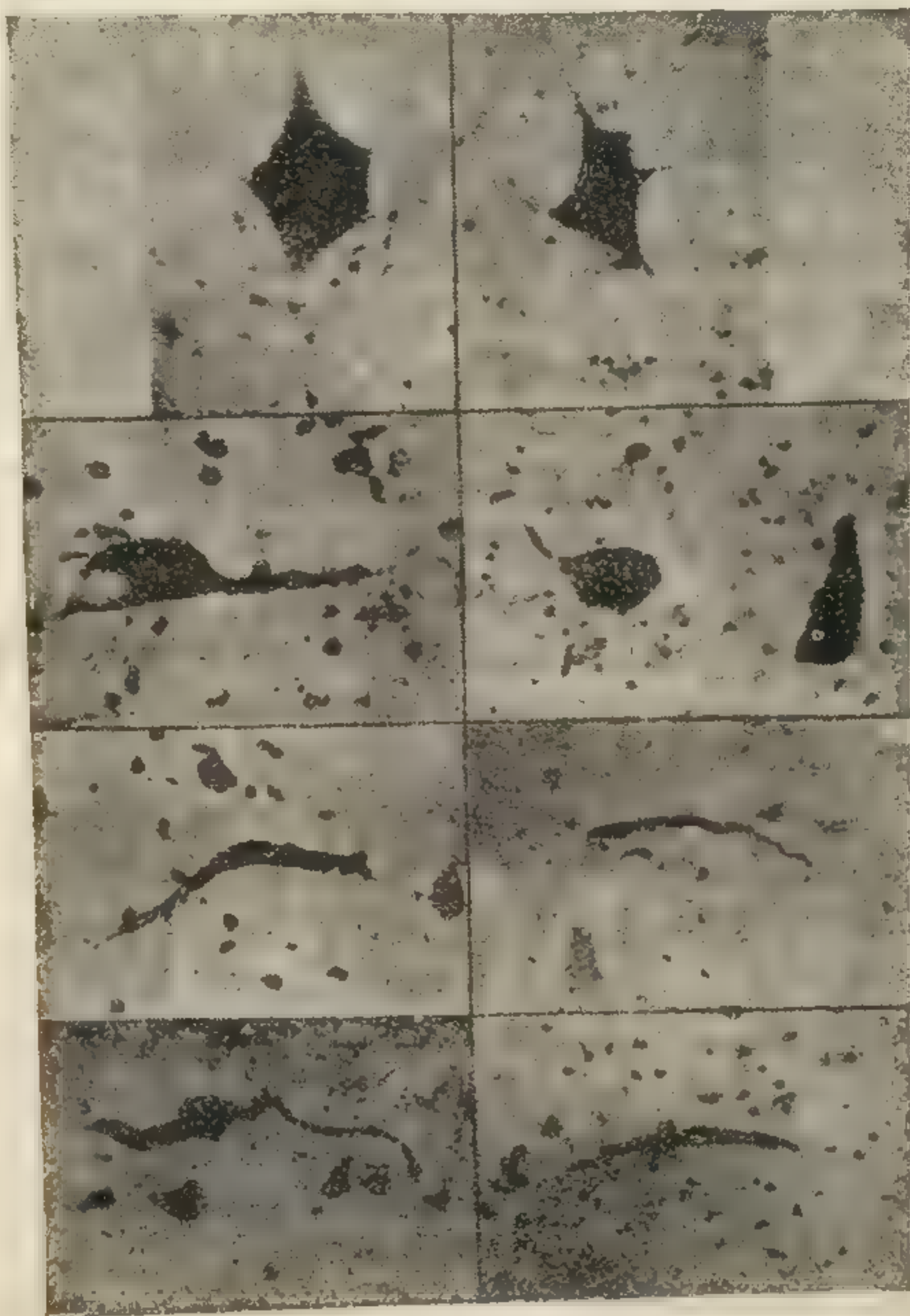


Рис. 78. Верхние две нормальные мультиполярные клетки передних рогов; остальные — хронические изменения при боковом амиотрофическом склерозе.

Особый интерес с точки зрения цитологии ганглиозных элементов при боковом амиотрофическом склерозе представляют изменения тигроидной субстанции, которые, как правило, не однородны в клеточных элементах и в различных отделах центральной нервной системы. Имеются клетки с утраченным тигроидом, и вместе с пострадавшей клеткой может располагаться клетка с сохранившейся тигроидной субстанцией.



Обращает внимание тот факт, что клетки, в которых тигроидная субстанция сохранилась, отличаются своеобразным ее расположением или какой-то особенной грубостью глыбок тигроидной субстанции.

Имеются клетки, в которых грубые глыбки тигроида располагаются только по периферии клеточного тела, а перинуклеарная область занята мелкими, пылевидными зернами. Отсутствие окончательного растворения этих зерен заставляет отличать эти изменения от обычных клеток центрального хроматолиза.

Еще своеобразнее клетки с неравномерно окрашивающимся тигроидом. В клеточном теле их много правильно расположенных глыбок тигроида, однако встречаются отдельные необычно крупные и темно окрашивающиеся глыбки, расположенные на периферии клеточного тела. Они видны также на препаратах, окрашенных гематоксилин-эозином.

Указанные особенности распределения и окрашиваемости тигроида обнаруживаются и в тех клетках, которые резко уменьшаются и деформируются. В частности, во многих клетках передних рогов, приобретающих причудливую удлинённую форму и уменьшающихся в размерах, тигроид может сохраняться или в виде многочисленных грубых зерен, или в виде единичных очень крупных глыбок. Иногда тигроид тесно прилегает к ядерной оболочке.

У подавляющего большинства ганглиозных клеток в наиболее пораженных отделах центральной нервной системы тигроид сохраняется недостаточно. Многие полностью лишаются его, например клетки Пуркинье. В клетках двигательных ядер мозгового ствола исчезновение тигроида происходит неравномерно, нередко он обнаруживается в пылевидной форме. В этих клетках находятся внутриплазматические очень мелкие зерна, слегка продолговатой и овальной формы, окрашивающиеся метакроматично.

Одной из особенностей изменений клеток при боковом амиотрофическом склерозе является значительная стойкость ядер ганглиозных клеток. Даже в очень уменьшившихся и резко деформированных клетках удается с помощью иммерсии обнаружить уцелевшее ядро с ядрышком. В менее пострадавших клетках ядро и ядрышко, как правило, хорошо сохраняются.

Нейрофибрилярный аппарат в наиболее пострадавших клетках не выявляется или виден в виде отдельных глыбок.



Выше указывалось, что в ганглиозных клетках обнаруживается липоидный пигмент. Старые авторы склонны были переоценивать эти находки и определять характер изменений как «пигментное перерождение». В настоящее время известно, что клеточный пигмент — липофусцин — принадлежит к нормальным включениям нервных клеток (П. Е. Снесарев). Вряд ли правильно называть липофусцин пигментом изнашивания, так как он появляется уже в первые годы жизни ребенка.

Микроскопические исследования материала показали, что при боковом амиотрофическом склерозе избыточное заполнение липофусцином ганглиозных клеток встречается не так часто. Оно отсутствовало в тех случаях, когда больные погибали в возрасте старше 60 лет. Часто в ганглиозных клетках различных отделов нервной системы пигмента либо вовсе не оказывалось, либо он обнаруживался в незначительном количестве. Интересно, что даже пигментофильные клетки нижних олив часто бывают вовсе лишены пигмента. Это свидетельствует о том, что патологический процесс при боковом амиотрофическом склерозе не только не способствует возрастному накоплению пигмента в клетках, но скорее ведет к уменьшению его количества и даже к полному исчезновению.

Каким образом оценить характер клеточных изменений при боковом амиотрофическом склерозе?

Согласно существующей классификации клеточных изменений, здесь больше всего подходит понятие «сморщивания» клеток. Пользуясь этим термином, мы должны подчеркнуть, что изменения ганглиозных клеток имеют не острый, а хронический характер, причем дело идет не о простой атрофии, а о дегенеративно-атрофическом процессе. Исходом этого процесса является постепенная гибель клеток, причем в конечных стадиях они подвергаются сотовидному превращению протоплазмы и окончательному сморщиванию, принимая форму мелких округлых или вытянутых телец. Постепенно прогрессирующее сморщивание и гибель клеток ведут к массовому их выпадению в определенных отделах центральной нервной системы.

Необходимо подчеркнуть, что, кроме описанных дегенеративно-атрофических изменений ганглиозных клеток типа сморщивания, при боковом амиотрофическом склерозе существуют и другие формы клеточных поражений, в частности встречаются «клетки-тени», нерезкие формы



набухания клеток в сочетании с центральным тигролизом или без него. Реже встречается гидропическая дегенерация (в частности в межпозвоночных узлах) и гиперхроматоз клеток.

Погибающие нервные клетки окружаются клетками Хортега и олигодендроглии и подвергаются нейронофагии. На месте погибших нервных клеток могут возникать довольно крупные нейронофагические узелки.

### Нервные волокна

Патология нервных волокон при боковом амиотрофическом склерозе выражается в явлениях дегенерации и атрофии.

При изучении препаратов, окрашенных на миелин, с малым увеличением бросаются в глаза следующие три типа изменений:

1) обширные участки с полной гибелью волокон, резко отличающиеся от соседних неизмененных или мало измененных проводящих систем;

2) обширные участки значительного побледнения волокон;

3) пустоты, имеющие вид светлых ячеек.

Изменения первого типа наиболее грубы и встречаются, как правило, в области пирамидных пучков спинного и продолговатого мозга.

Изменения второго типа также встречаются в спинном мозгу, но обнаруживаются и в вышележащих отделах центральной нервной системы, в том числе в мозолистом теле и семиовальном центре.

Изменения третьего типа обнаруживаются повсеместно в белом веществе, но особенно характерны для подкоркового белого вещества больших полушарий.

Пустоты, являющиеся одной из наиболее распространенных форм поражения белого вещества при боковом амиотрофическом склерозе, могут быть подразделены на мелкие, средние и крупные. К мелким мы относим пустоты при выпадении нескольких волокон; к средним — пустоты с выпадением нескольких десятков волокон, а к крупным — когда волокна выпадают сотнями.

Большая часть пустот не имеет ясной связи с сосудами и поэтому резко отличается от периваскулярных очагов демиелинизации, типичных для ряда демиелинизирующих



энцефаломиелитов (поствакцинальный энцефалит, коревой энцефалит). В отдельных пустотах в спинном мозгу встречаются огрубевшие сосуды, изредка с гиалинозом их стенки и более или менее выраженной пролиферацией адвентициальных элементов. В отдельных случаях вокруг таких сосудов встречаются лимфоидные инфильтраты и небольшие кровоизлияния.

В зонах пустот, как правило, отсутствует мезоглиальная реакция, но имеет место заместительное разрастание астроцитов.

При изучении препаратов, окрашенных на миелин, при большом увеличении патология нервных волокон выражается в набухании атрофии и распаде.

Набухание миелиновых оболочек при боковом амиотрофическом склерозе может достигать огромных размеров; особенно резко оно выражено по периферии спинного мозга.

Наиболее демонстративны картины набухания миелиновых оболочек на продольных срезах спинного мозга. Оболочки набухают очень неравномерно, часто встречаются гигантские варикозности волокон, которые обычно бывают пронизаны множеством вакуолей и окрашиваются менее интенсивно, чем соседние волокна, большинство их резко деформировано.

Другой формой патологии миелиновых волокон является резкое их истончение и бледность, атрофичность. Весьма вероятно, что они являются отростками ганглиозных клеток, вовлеченных в патологический процесс.

Как набухшие, так и атрофичные волокна подвергаются распаду и лизису. В первом случае образуются многочисленные миелиновые шары. При лизисе волокна слабо окрашиваются, контуры их становятся почти неразличимыми.

При окраске поперечных и продольных срезов спинного мозга на жир видно, что в зонах наибольших изменений миелиновых волокон, в частности в пирамидных путях, происходит закономерное накопление зернистых шаров.

При изучении белого вещества методом Бильшовского и Кахала обнаруживается, что осевые цилиндры тоже подвергаются дегенерации, которая выражается в набухании, вакуолизации и, наконец, в распаде аксона на отдельные фрагменты. Осевые цилиндры бывают поражены все же менее грубо, чем миелиновые оболочки.



## Глия

**Макроглия.** В белом веществе спинного мозга при боковом амиотрофическом склерозе наблюдается умеренная пролиферация макроглии. Особенно характерны крупные, одноядерные и двухъядерные протоплазматические астроциты, появляющиеся в белом веществе в зонах наибольших дегенераций миелиновых волокон. Фиброзные

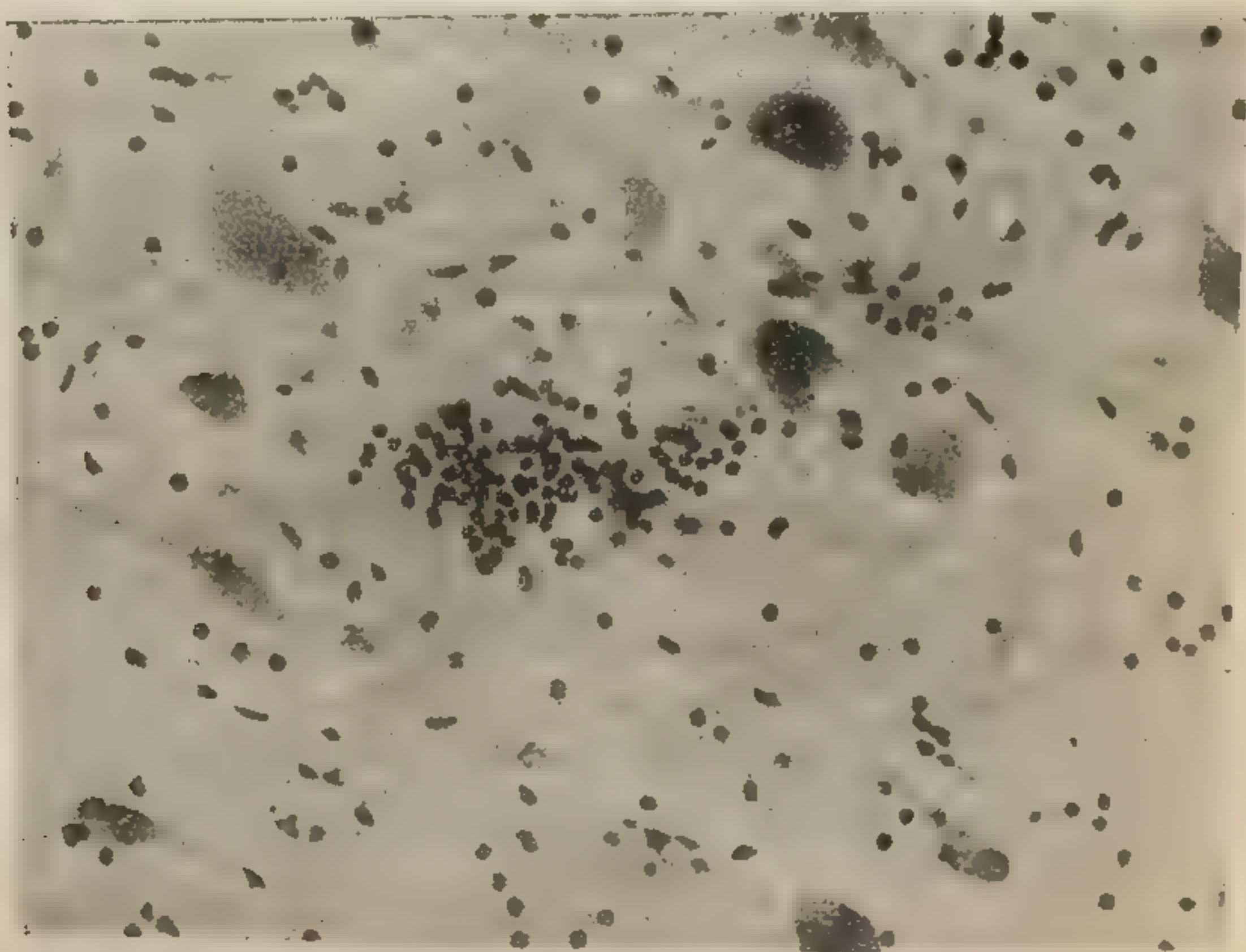


Рис. 79. Зубчатое ядро. Нейронофагические узелки. Окраска тионином.

астроциты встречаются редко. Выраженного волокнистого глиоза как в белом, так и в сером веществе не наблюдается, поэтому нет никаких оснований считать этот процесс «склерозом» боковых столбов.

**Олигодендроглия.** Проплиферация олигодендроглии при боковом амиотрофическом склерозе отчетливо выражена в подкорковом белом веществе, проводящих системах мозгового ствола и менее выражена в спинном мозгу. В подкорковом белом веществе размножается как периваскулярная, так и интерфасцикулярная олигодендроглия. Элементы ее образуют небольшие скопления вокруг сосудов и принимают участие в образовании нейронофагических узелков. Часто встречается значительное набухание клеток олигодендроглии.

Рис. 80. Спинной

В сером веществе клеток Хортега, с радиальным ростом. Клетки Хортега окружают ганглиозы образуют нейронофагические узелки. В спинном мозгу выражается менее

В исследовании чешского склероза с ролны мозговых оболочек утолщений, а также



Микроглия (мозговые гистиоциты). При боковом амиотрофическом склерозе имеет место живая пролиферативная реакция клеток Хортега, которая отчетливо выражена в коре больших полушарий.

Клетки Хортега подвергаются гипертрофии, нередко отростки их приобретают грубую форму. Палочковидные клетки постоянно встречаются в большом количестве.

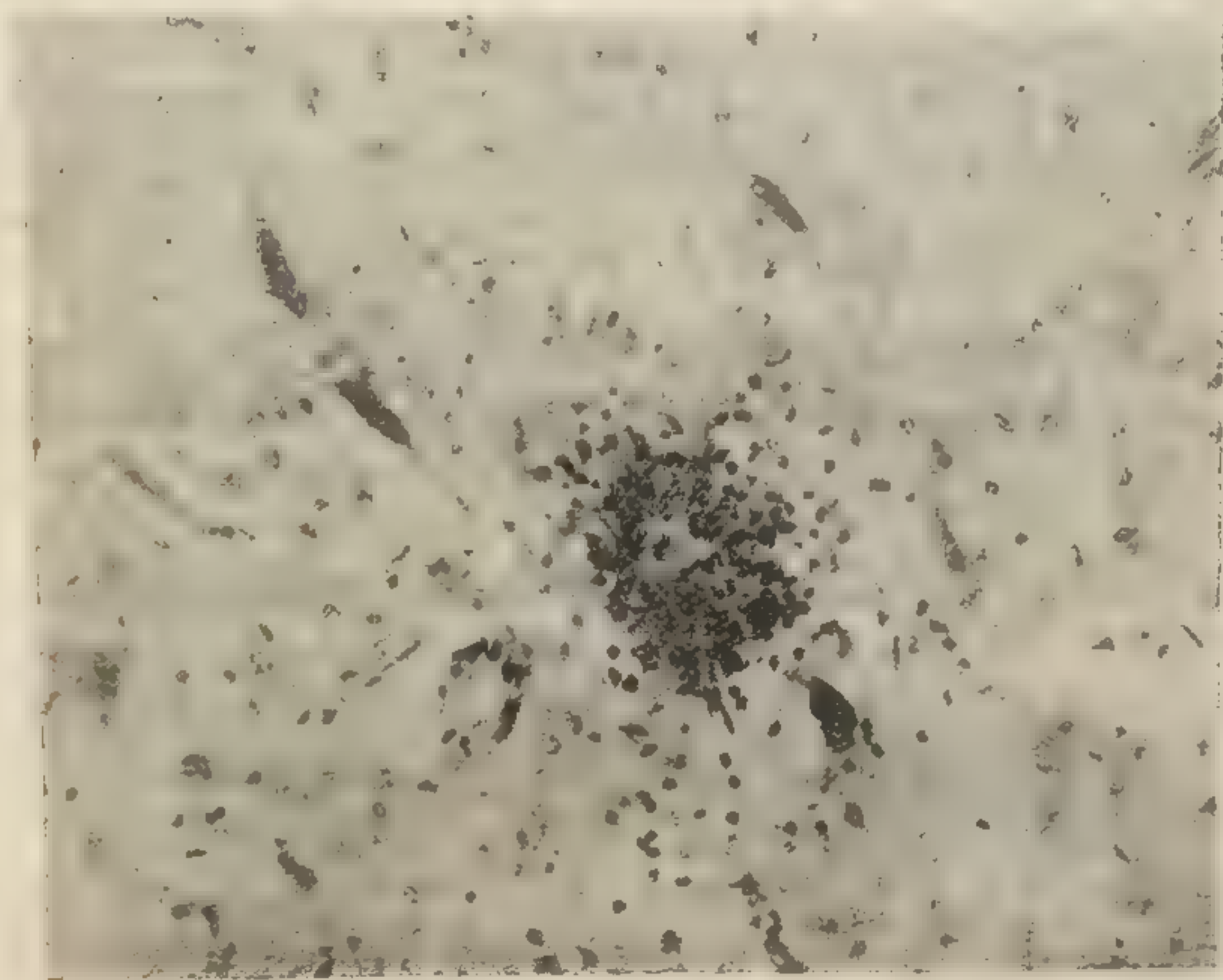


Рис. 80. Спинной мозг. Передний рог, нейронофагия, окраска тионином.

В сером веществе коры часто можно найти парные формы клеток Хортега, а также мелкие мезоглиальные узелки с радиальным расположением составляющих их элементов.

Клетки Хортега и клетки олигодендроглии, как правило, окружают ганглиозные элементы и при гибели последних образуют нейронофагические узелки (рис. 79 и 80).

В спинном мозгу пролиферативная реакция микроглии выражается менее отчетливо.

#### Оболочки и сосуды

В исследованных нами случаях бокового амиотрофического склероза отмечались небольшие изменения со стороны мозговых оболочек. Они выражались в небольшом их утолщении, а также в сращениях их с твердой оболочкой.



Микроскопически в мягких мозговых оболочках спинного и головного мозга отмечалась незначительная пролиферация соединительнотканых и мелкие скопления лимфоидных элементов. Стенки сосудов мягкой мозговой оболочки в отдельных случаях оказывались утолщенными.

Со стороны эпидуральной клетчатки существенных изменений не найдено, за исключением умеренного склероза сосудов с сужением их просвета. В сосудах центральной нервной системы при боковом амиотрофическом склерозе отмечается полнокровие капилляров и вен, которое особенно отчетливо выражено в спинном мозгу и в сером веществе больших полушарий.

Постоянными изменениями являются мелкие кровоизлияния, которые чаще имеют свежий характер; в отдельных случаях встречаются следы старых кровоизлияний в виде небольших скоплений железосодержащего пигмента.

Изменения в сосудистой сети головного и спинного мозга особенно хорошо выявляются на препаратах, обработанных бензидиновым методом. В тех участках центральной нервной системы, которые подвергаются наибольшему изменению, по-видимому, образуются новые капилляры. На препаратах, обработанных по методу П. Е. Снесарева, в передних рогах и боковых столбах спинного мозга отмечается выраженное округление ретикулярных волокон, оплетающих сосуды. Менее выражены аналогичные изменения в мозговом стволе и коре головного мозга.

Артерии и вены среднего калибра в боковых столбах, а иногда и в сером веществе нередко находились в состоянии умеренного склероза, в отдельных случаях наблюдался гиалиноз сосудистых стенок.

Важно отметить, что такие изменения были обнаружены у людей не только преклонного возраста, но и у более молодых (случай 6 — больной 28 лет, случай 7 — больной 38 лет, случай 4 — больной 40 лет, случай 3 — больной 41 года, случай 14 — больной 44 лет, случаи 8—10 — больные 45 лет).

Преимущественная локализация этих изменений — передняя щель, задняя перегородка, боковые столбы, передние рога спинного мозга и различные отделы мозгового ствола. То обстоятельство, что эти изменения сосредоточены именно в тех отделах центральной нервной системы, где наиболее выражен патологический процесс, позволяет

этого процесса  
Говоря о  
буть, что  
менитесь  
ких изменений  
образного пораже  
нервной системы  
трофический склероз  
Сосудистые измене  
но рассматривать в  
тов, которые были  
у 11 больных они бы  
ливы, а у остальных  
жены.  
Клеточный состав  
совершенно одинаков  
примеси сегментиро  
ских клеток. Они рас  
небольших сосудов.  
тельным инфильтрато  
друга.  
Важно подчеркну  
траты были обнаруже  
мосту и шейных отде  
центральной нервно  
ческим данным, бы  
Важно также отме  
тральной нервной  
мозгу, между вып  
цией нервной паре  
Тщательное се  
тральной нервной  
склерозе обнаруж  
морфологические  
Выдвинутое ос  
трофическом скле  
ложение, что при  
тельные пути с и



считать их не случайным элементом, а неотъемлемой частью этого процесса.

Говоря о сосудистых изменениях, необходимо подчеркнуть, что они не столь грубы, как поражение сосудов при менинго-васкулярных формах нейросифилиса. Нет никаких оснований считать, что указанные небольшие сосудистые изменения являются причиной столь обширного и своеобразного поражения серого и белого вещества центральной нервной системы, которое характеризует боковой амиотрофический склероз.

Сосудистые изменения при этом заболевании невозможно рассматривать в отрыве от воспалительных инфильтратов, которые были обнаружены у всех наших больных. У 11 больных они были невелики, но совершенно отчетливы, а у остальных 5 больных были хорошо выражены.

Клеточный состав инфильтратов во всех случаях был совершенно одинаковым, это — лимфоидные элементы без примеси сегментированных лейкоцитов или плазматических клеток. Они располагались в несколько рядов вокруг небольших сосудов. Нередко сосуды, окруженные значительным инфильтратом, располагались поблизости друг от друга.

Важно подчеркнуть, что наиболее выраженные инфильтраты были обнаружены в продолговатом мозгу, варолиевом мосту и шейных отделах спинного мозга, т. е. в тех отделах центральной нервной системы, которые, согласно клиническим данным, были позже всего вовлечены в процесс. Важно также отметить, что именно в этих отделах центральной нервной системы, в частности в продолговатом мозгу, между выраженностью инфильтратов и деструкцией нервной паренхимы не было полного параллелизма.

\* \* \*

Тщательное сериальное изучение гистопатологии центральной нервной системы при боковом амиотрофическом склерозе обнаружило ряд особенностей и выявило новые морфологические факты.

Выдвинутое основоположниками учения о боковом амиотрофическом склерозе Шарко и А. Я. Кожевниковым положение, что при этом заболевании страдают только двигательные пути с их центральными и периферическими ней-



ронами, до сих пор подчеркивается огромным большинством отечественных исследователей и особенно зарубежными авторами. Однако ■ настоящее время такая трактовка вопроса не может удовлетворить ни клинициста, ни гистопатолога. Данные морфологических исследований говорят против подобного утверждения.

Выше отмечалось, что изменения в коре больших полушарий и ее подкорковом белом веществе носят постоянный и более распространенный характер, чем это признает большинство авторов. В центральных и лобных извилинах эти изменения имелись во всех слоях, начиная со второго, ■ остальных областях полушарий пострадали третий и пятый слои, однако следует указать, что сильнее поражались клетки третьего слоя и гигантские пирамидные клетки Беца. В шпорной борозде, в зубчатой пластинке разрежение и выпадение одиночных клеток и целых групп их были постоянными явлениями.

Изменения глии касались всех ее видов. Пролиферация микроглии наблюдалась постоянно в сером веществе коры, преимущественно во втором и третьем слоях, причем преобладали палочковидные, реже гипертрофированные формы. В белом веществе всегда наблюдалась значительная пролиферация астроцитов.

Постоянной и значительно выраженной была пролиферация периваскулярной олигодендроглии в подкорковом белом веществе, она отмечалась чаще там, где не было скопления лимфоидных элементов.

В подкорковом белом веществе всех отделов коры всегда находили разрежения, множество пустот и гибель миелиновых волокон, а в коре — распад радиарных, в меньшей степени тангенциальных волокон.

Такие изменения, но в большей степени, обнаруживались в семиовальном центре, в передних, средних и в меньшей степени в задних отделах мозолистого тела.

Необходимо подчеркнуть изменения в коре и подкорковом белом веществе, так как многие авторы отрицают их или считают ничтожными и не придают им никакого значения.

Так, Росси и Русси, Шредер, д'Антонна и Тониетти, Хессин, Шаффер, Дэвисон отмечали лишь небольшие изменения в передней центральной извилине и парацентральной дольке и вовсе не касались подкоркового белого вещества.



К. Н. Третьяков, М. В. Кочергин и Н. М. Иценко считают, что при боковом амиотрофическом склерозе в коре больших полушарий особых изменений не бывает.

Изменения в бледных ядрах, скорлупе, головке хвостатого тела, зрительных буграх, подбугорном теле, маммиллярных телах, паравентрикулярных ядрах были всегда отчетливы, но не столь значительны, как в коре, мозговом стволе или в спинном мозгу.

Перерождение обнаруживалось не только во внутренней, но и в наружной сумке и капсуле (*capsula extrema*). При этом следует подчеркнуть, что во внутренней сумке, помимо заднего бедра, страдало очень часто также и колено, а в некоторых случаях и переднее бедро. Добавим, что перерождение всей сумки или отдельных ее участков может быть и сплошным, но часто встречаются мелкие и крупные очаги разрежений на бледно окрашенном фоне белого вещества этой области. Внутренняя сумка была изменена во всех наших случаях.

Принято считать, что при боковом амиотрофическом склерозе мозжечок вообще не страдает. Нам удалось показать, что слой клеток Пуркинье и частично зернистый, а также зубчатые ядра подвергаются выраженным изменениям.

Поражение мозгового ствола в наших случаях было весьма интенсивным. Пострадали как серые образования, так и проводящие пути.

В клетках церебрального корешка тройничного нерва, голубого ядра, красных ядер, черного вещества ножки были обнаружены резкие изменения, пострадали ядра почти всех черепномозговых нервов. По степени интенсивности поражения их можно расположить в следующем порядке: всегда грубо поражались ядра подъязычных нервов, за ними идут ядра блуждающих, языкоглоточных, добавочных, лицевых нервов, двигательные ядра тройничных, слуховых, глазодвигательных, отводящих и блоковых нервов. В продолговатом мозгу грубо страдали ядра нежных и клиновидных пучков и резко — оливы. Изменения меньшей степени найдены в дугообразных ядрах и ядрах боковых столбов.

Принято считать, что из черепномозговых нервов страдают лишь ядра подъязычных, блуждающих (главным образом двигательные порции), отчасти добавочных, лицевых и тройничных (двигательные ядра) нервов. Наши данные



показывают, что могут быть поражены ядра всех черепно-мозговых нервов.

Мы обращаем внимание на поражение олив, коры и зубчатых ядер мозжечка, так как до сих пор считалось, что при боковом амиотрофическом склерозе они не подвергаются изменениям.

На основании полученных нами данных можно утверждать, что белые системы мозгового ствола поражаются в значительной степени.

Пирамидные пучки в продолговатом мозгу у всех больных полностью подверглись перерождению. В отдельных случаях на резко бледном фоне пирамид наблюдался «пятнистый» тип перерождения.

Другие пучки мозгового ствола — верхние мозжечковые ножки с их перекрестом и отчасти средние, главная и боковая петли, задние продольные пучки, веревчатые тела, спино-мозжечковые и спино-таламические пути — также подвергаются изменениям немного меньше, чем пирамидные пучки. В них наблюдается значительное побледнение, разрежение ткани и масса мелких и крупных пустот, часто сливающихся в более крупные очаги. Таким изменениям подвергаются и солитарные пучки. Указанные внепирамидные пучки страдают сильнее всего в варолиевом мосту и среднем мозгу.

В мозговом стволе, особенно в его нижних отделах, как указывалось выше, были значительно выражены сосудисто-инфильтративные реакции. Особенно резкие вокруг-сосудистые лимфоидные инфильтраты наблюдались в продолговатом мозгу, в нижних отделах моста и ножки.

Сосудисто-инфильтративные реакции были скудными в области подкорковых серых ядер и в коре полушарий мозга. Но в подкорковом белом веществе наблюдалась явная пролиферация периваскулярной олигодендроглии, чего в такой степени не было ни в одном из других отделов центральной нервной системы.

В спинном мозгу, помимо грубого поражения клеток передних рогов, были обнаружены резкие изменения в боковых рогах и клетках столбов Кларка, часто такие же, как в передних рогах.

Весь передне-боковой отрезок во всех наших случаях был бледно окрашен, с массой пустот по периферии и с преимущественным поражением в боковых столбах. В последних перерождение не всегда занимало весь участок пира-



мидных пучков, в нижне-грудных и пояснично-крестцовых сегментах оно захватывало наружные отделы пирамид или доходило до их середины, в верхних грудных и шейных сегментах перерождению подвергался, как правило, весь передне-боковой отрезок спинного мозга.

Волокна передней белой спайки и заднекорешковые расширялись, имели четкообразные вздутия и местами подвергались полному распаду. Эти изменения в более резкой степени наблюдались и в переднекорешковых волокнах.

Сосудисто-инфильтративные реакции в спинном мозгу были отчетливы. Вокругсосудистые лимфоидные инфильтраты располагались в передних рогах, особенно же часто в боковых столбах и лучше всего были выражены в верхнегрудных и шейных сегментах, но слабее, чем в мозговом стволе.

Подчеркнем, что на фоне указанных распространенных изменений в центральной нервной системе основное место занимало перерождение пирамидных пучков и гибель крупных моторных клеток коры больших полушарий, ядер черепномозговых нервов и передних рогов спинного мозга.

Приведенные патоморфологические факты, установленные на основе тщательного микроскопического изучения наших случаев, с очевидностью показывают, что патологический процесс выходит далеко за пределы поражения только двигательных пирамидных систем с их центральным и периферическим нейронами.

---



## Глава IV

### ИЗМЕНЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ И СКЕЛЕТНОЙ МУСКУЛАТУРЫ ПРИ БОКОВОМ АМИОТРОФИЧЕСКОМ СКЛЕРОЗЕ

Периферические нервы изучались нами в 8 случаях. Проведено микроскопическое исследование 7 различных нервных стволов, причем срединного нерва — во всех 8 случаях, локтевого — в 2, лучевого — в 4, седалищного — в 5, бедренного — в 4, большеберцового — в 2 и малоберцового нерва — в одном случае.

**Срединный нерв.** Во всех случаях волокна на миелиновых препаратах окрашены неравномерно, местами наблюдается резкая бледность и распад миелина. Импрегнация серебром показывает явные, порой грубые изменения в осевых цилиндрах. Часть осевых цилиндров хорошо сохранена, но на отдельных участках их вовсе нет (рис. 81); многие из уцелевших булавовидно или четкообразно утолщены, фрагментированы, местами штопорообразно извиты. Изредка можно отметить небольшие инфильтраты из лимфоидных элементов сосудов или в толще нерва. Нередко наблюдается пролиферация шванновских клеток. На местах максимального распада осевых цилиндров отмечается пролиферация элементов периневрия. Эти изменения одинаково выражены с обеих сторон. Явных воспалительных изменений ни в одном нервном стволе мы не обнаружили.

**Локтевой нерв.** Миелиновые волокна окрашены неравномерно, местами они бледны. Осевые цилиндры хорошо сохранились, однако имеется значительное число истонченных и фрагментированных волокон, местами виден их распад. В последних участках отмечается нерезкое разрастание элементов периневрия.

**Лучевой нерв.** Во всех исследованных лучевых нервах отмечены резко выраженные изменения. Попереч-

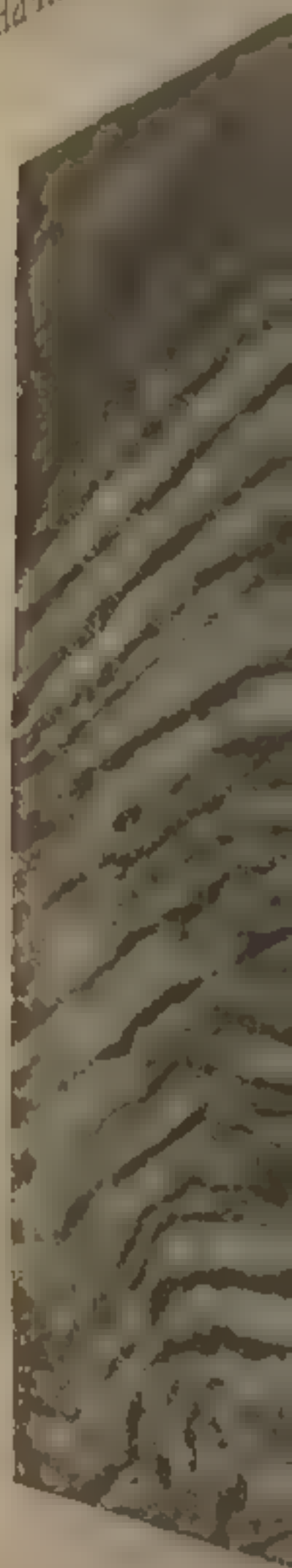


Рис. 81. Срединный нерв. Осевые цилиндры.

чалась полная их деградация. В некоторых нервных стволах периневрия нормален. В миелинной окраске, местами сохранившихся с булавовидными структурами. В осевых окрашены. В осевых указываются выше. жаются к отмеча



ные срезы на всем протяжении оказывались бледно окрашенными. Пучки волокон значительно уменьшены в объеме и уплощены. Огромное большинство осевых цилиндров находится в состоянии резкой дегенерации, в них наблюдается набухание, четкообразные вздутия, вакуолизация, фрагментация, а местами зернистый распад. Наряду с тоненькими, погибающими осевыми цилиндрами встречаются и значительно утолщенные. В некоторых участках отме-

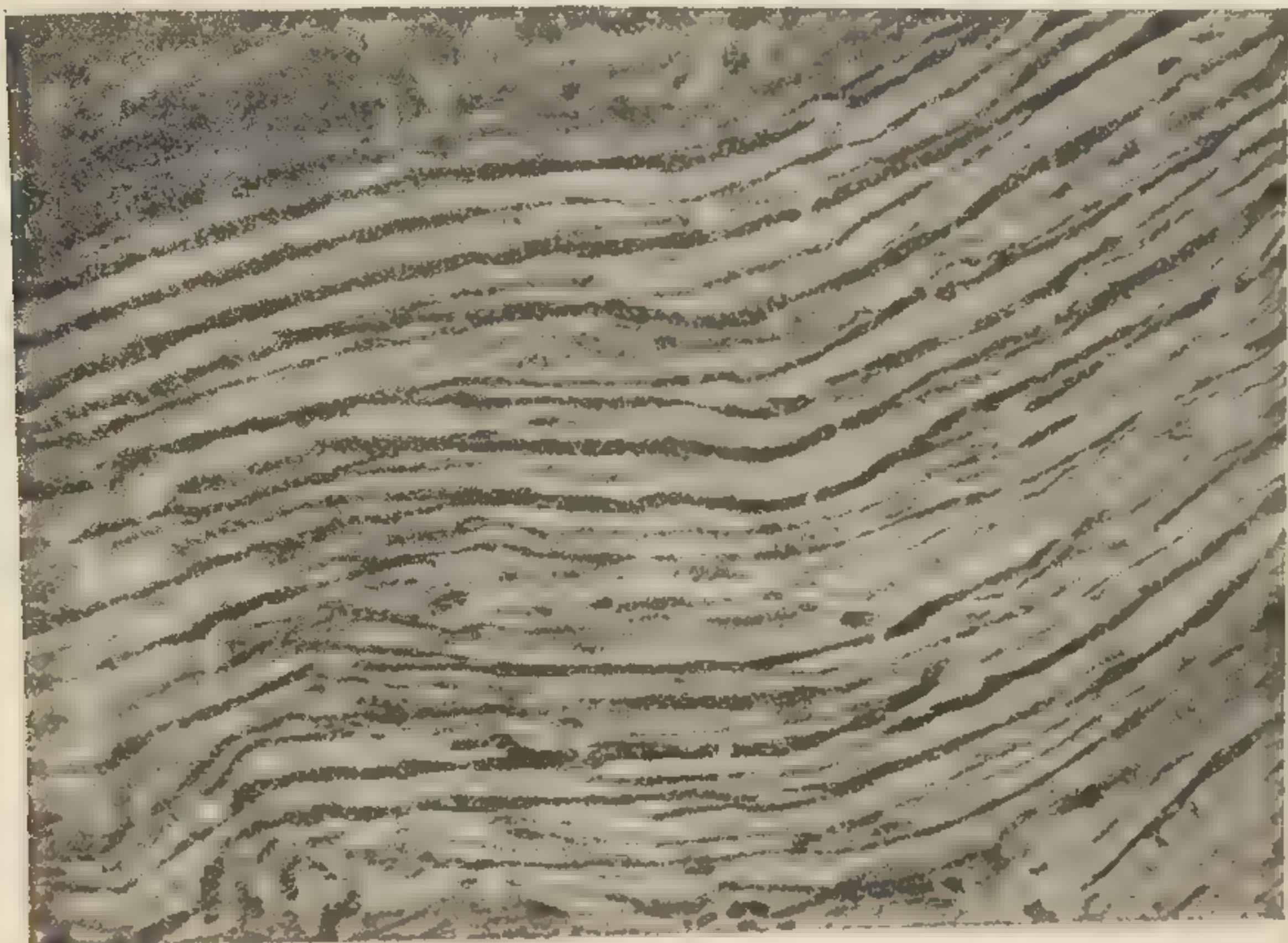


Рис. 81. Срединный нерв. Фрагментация и гибель осевых цилиндров. Импрегнация по Бильшовскому.

чалась полная их гибель, не удавалось обнаружить ни одного осевого цилиндра, воспалительных явлений не было. В некоторых нервах отмечается гиалиноз соединительной ткани эпинеурия и стенок сосудов.

**Седалищный нерв.** Объем пучков волокон нормален. В миелиновых волокнах отмечается неравномерная окраска, местами они весьма бледны. Среди хорошо сохранившихся осевых цилиндров попадаются отдельные с булавовидными утолщениями, фрагментированные, местами распадающиеся.

**Бедренный нерв.** Миелиновые волокна бледно окрашены. В осевых цилиндрах патологические изменения, указанные выше. Эти изменения по интенсивности приближаются к отмечавшимся в лучевом нерве и превосходят



патологию волокон седалищного и срединного нервов. Воспалительных явлений в нерве нет.

**Большеберцовый нерв.** Пучки нервных волокон неравномерно окрашены, на отдельных участках отмечается резкое побледнение. Осевые цилиндры значительно изменены в случае 2 и в меньшей степени в случае 5; в них наблюдается истончение, четкообразные вздутия, фрагментация и местами распад. Значительно выражена пролиферация шванновских элементов.

**Малоберцовый нерв.** Неравномерная окраска миелиновых волокон. Осевые цилиндры местами фрагментированы, а местами распадаются. На поперечных срезах в пучках волокон отмечается значительное количество пустот. В толще нерва и у некоторых сосудов встречаются мелкие лимфоидные инфильтраты.

Сопоставление полученных гистопатологических данных при исследовании нервных стволов с локализацией процесса в центральной нервной системе показывает, что резкие изменения были обнаружены в стволах срединных, локтевых и лучевых нервов при шейно-грудной и бульбарной формах, бокового амиотрофического склероза, т. е. там, где произошла максимальная гибель клеток передних рогов. При этих формах меньше страдают седалищный, бедренный, большеберцовый и малоберцовый нервы. Изменения в них были максимально выражены при пояснично-крестцовой форме, т. е. когда была обнаружена почти полная гибель крупных клеток передних рогов соответствующих сегментов спинного мозга.

Исследования скелетных мышц проводились в 8 случаях. Изучались следующие мышцы верхней конечности: двуглавая, трехглавая, общий разгибатель кисти, грудиноключично-сосковая, ромбовидная, межкостные мышцы кистей и мышцы языка, из мышц ног — четырехглавая портняжная, икроножные и длинная берцовая.

Так как изменения в мышцах в основном одинаковы, то считаем целесообразным дать их общее описание. Основное поражение всех мышц выражается в атрофии волокон, которая часто носит неравномерный характер: рядом с хорошо сохранившимися мышечными волокнами лежат тоненькие, очень узенькие волокна или их пучки. Интенсивность атрофического процесса в мышцах зависит от формы бокового амиотрофического склероза. При пояснично-крестцовой форме атрофия много интенсивнее прояв-



ляется в четырехглавых и икроножных мышцах. Мышцы верхних конечностей, двуглавая и трехглавая, при шейно-грудной форме бокового амиотрофического склероза страдают больше, чем при пояснично-крестцовой.

Резчайшая атрофия мышечных волокон была в межкостных мышцах и мышцах языка, местами отмечалась полная гибель волокон, а от некоторых пучков оставались лишь отдельные обрывки. Поперечная полосатость мышц сохранялась почти во всех атрофированных мышцах, но она исчезла в мышцах языка и мелких межкостных на кистях рук. Вкусовые сосочки языка во всех исследованиях были атрофичны.

На местах атрофированных мышечных волокон наблюдалось разрастание соединительной ткани и размножение мышечных ядер. Жировая клетчатка, как правило, замещала опустошенные участки. Изредка в толще мышц и вокруг сосудов можно было обнаружить лимфоидные инфильтраты.

Ещё Шарко при исследовании первого случая бокового амиотрофического склероза обнаружил атрофию мышц возвышений большого пальца и мизинца, межкостных мышц и мышц языка с одновременным нерезким разрастанием соединительной ткани.

А. Я. Кожевников исследовал периферические нервы — срединный, локтевой, лучевой и малоберцовый (второй его случай) и не нашел в них изменений. В двуглавой и трехглавой мышцах он отметил атрофию волокон, а местами их гибель: поперечная полосатость в атрофированных мышечных волокнах сохранялась. Такие изменения в мышцах нижних конечностей были выражены значительно слабее.

В. К. Рот в периферических нервах обнаружил атрофию волокон, разрастание шванновских элементов и гибель осевых цилиндров. В мышцах плеча и языка он отметил атрофию волокон, разрастание соединительной ткани и исчезновение поперечной полосатости.

М. С. Маргулис в периферических нервных стволах постоянно находил явления пери- и эндоневрита, пролиферацию шванновских элементов, перерождение миелиновых волокон, вокругсосудистые лимфоидные инфильтраты. В скелетных мышцах он обнаруживал атрофию до 2—4 микронов, разрастание мышечных ядер и соединительной ткани.



П. А. Варно в одном случае обнаружил распад миелиновых волокон и осевых цилиндров, а местами нерезкие явления эпи- и периневрита.

Указанные изменения в периферических нервных стволах и скелетных мышцах находили также Эйзенлор, Мари, Марбург, Шаффер, Бертран и Богарт, Уолферд и Свэнк.

Многие авторы (В. К. Рот, Марбург, Бертран и Богарт, Шаффер, Чиларж, Эйзенлор) считали, что исчезновение поперечной полосатости и жировой клетчатки в атрофированных мышцах является постоянным признаком при боковом амиотрофическом склерозе.

Наше исследование периферических нервных стволов показало, что миелиновые волокна и осевые цилиндры изменяются во всех нервах. Эти изменения заключаются в демиелинизации, четкообразном утолщении, фрагментации и распаде осевых цилиндров с полной гибелью волокон.

Из всех периферических нервов, по нашим данным, больше всего пострадали лучевой и бедренный. В них наблюдалось истончение нервного ствола, диффузное побледнение миелиновых оболочек и наибольшая гибель осевых цилиндров. В остальных нервных стволах также найдены изменения, но они были менее выражены. Кроме того, при пояснично-крестцовой форме бокового амиотрофического склероза седалищный и бедренный нервы страдают в большей степени, чем при двух других формах. Нервные стволы шейно-плечевых сплетений поражаются в большей степени при шейно-грудной и отчасти при бульбарной форме.

В местах наибольшей гибели нервных волокон было обнаружено разрастание шванновских элементов, эпинеурия, периневрия и эндоневрия. Там же встречались небольшие лимфоидные инфильтраты. Явных воспалительных изменений периневрита и эндоневрита, что отмечал М. С. Маргулис, мы не видели ни в одном нервном стволе.

Всюду отмечались изменения в исследованных скелетных мышцах; они были больше выражены в мышцах дистальных отделов конечностей и особенно в мелких мышцах кистей и языка. В последних наблюдалась резчайшая атрофия мышечных волокон и полная гибель их на больших участках. В местах гибели мышц отмечалось разрастание соединительной ткани или эти участки заполнялись жировой клетчаткой.



Поперечная полосатость сохранялась даже в значительно атрофированных мышцах и исчезала в наиболее тяжело пораженных мышцах, а именно в мелких мышцах кистей и языка.

Имеющиеся в литературе указания, что в атрофированных мышцах постоянно исчезает поперечная полосатость и жировая клетчатка, на нашем материале не подтвердились.

При пояснично-крестцовой форме бокового амиотрофического склероза мышцы нижних конечностей страдают в большей степени, чем при двух других формах. Мышцы верхних конечностей, особенно в дистальных отделах, поражаются сильнее при шейно-грудной форме бокового амиотрофического склероза. Атрофический процесс в мышцах языка одинаково резко выражен при всех формах этого заболевания.

---



## Глава V

### МАТЕРИАЛЫ К ГИСТОПАТОЛОГИИ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ И ЖЕЛЕЗ ВНУТРЕННЕЙ СЕКРЕЦИИ ПРИ БОКОВОМ АМИОТРОФИЧЕСКОМ СКЛЕРОЗЕ

В современной литературе данных о состоянии внутренних органов при боковом амиотрофическом склерозе крайне мало. Специально этот вопрос никем не разрабатывался. Лишь единичные исследователи упоминают о некоторых изменениях в том или ином органе или в железе внутренней секреции.

Такой пробел объясняется тем, что вся гистопатология этого заболевания разрабатывалась и в настоящее время разрабатывается не патологоанатомами, а невропатологами. Последние, как правило, получают из прозектур только материал центральной нервной системы и в свою очередь мало интересуются внутренними органами.

В известной монографии В. К. Рота «Мышечная сухотка» говорится, что при боковом амиотрофическом склерозе встречается полнокровие печени, селезенки и почек.

В описаниях многочисленных клинических случаев бокового амиотрофического склероза, закончившихся смертельным исходом, нередко указывается, что больные скончались при явлениях аспирационной пневмонии.

В. Н. Русских и П. К. Симонов утверждают, что при боковом амиотрофическом склерозе страдают внутренние органы и обязательно железы внутренней секреции. Они находили следующие изменения: значительную атрофию клеток передней доли гипофиза и его межуточной части с «перерождением коллоида», «паренхиматозное перерождение» щитовидной железы, атрофию и уменьшение веса поджелудочной железы до 46 г, а также значительную атрофию большинства элементов инсулярного аппарата.



Согласно данным этих авторов, глубоко поражаются ■ надпочечники. В частности, клетки коркового вещества частично подвергаются вакуолизации, причем протоплазма их содержит жировые капли; мозговое вещество выглядит атрофичным, многие клетки подвергаются вакуолизации.

А. И. Бурназян нашел увеличение междольковой соединительной ткани ■ щитовидной железе, а Н. М. Иценко в одном случае умеренный склероз гипофиза.

Мы исследовали внутренние органы и железы внутренней секреции ■ 8 случаях бокового амиотрофического склероза.

Прежде чем изложить данные этих исследований, остановимся вкратце на некоторых особенностях наших случаев.

Все умершие были до заболевания полноценными и практически здоровыми людьми. Более того, 4 мужчины и одна женщина (из 8 больных) отличались особенно крепким телосложением.

Незадолго до смерти у 6 больных отмечалось резко выраженное истощение, у остальных 10 оно было выражено в меньшей степени.

Кожные покровы у всех больных были без особых изменений, за исключением некоторой атрофии кожи (истончение, сухость кожи главным образом на конечностях с атрофированной мускулатурой). Никаких существенных аномалий в распределении кожного пигмента, преждевременного одряхления мы также не отметили, хотя 9 больных (из 16) были пожилыми людьми (старше 49 лет).

О р г а н ы к р о в о о б р а щ е н и я. У большинства умерших на секции была установлена умеренная гипертрофия миокарда, которая объяснялась различными причинами (рабочая гипертрофия, связанная с физическим трудом, легкие формы гипертонической болезни, эмфизема легких).

Выраженный атеросклероз аорты и крупных сосудов отмечен в 3 случаях. Более значительная гипертрофия левого желудочка была у двух умерших, у которых при жизни наблюдалось повышение артериального давления.

При микроскопическом исследовании сердечной мышцы найдено полнокровие капилляров и умеренная гипертрофия мышечных волокон. В 4 случаях найден нерезкий преимущественно периваскулярный кардиосклероз.



Ряд французских авторов, особенно А. Лери, нередко связывает этиологию бокового амиотрофического склероза с сифилисом. Ни в одном из наших 16 наблюдений не имелось признаков специфического поражения аорты.

**О р г а н ы д ы х а н и я.** Никаких изменений слизистой дыхательных путей на секции установить не удалось. Во всех случаях в легких отмечалось застойное полнокровие, у некоторых эмфизема с атрофией альвеолярных пере-

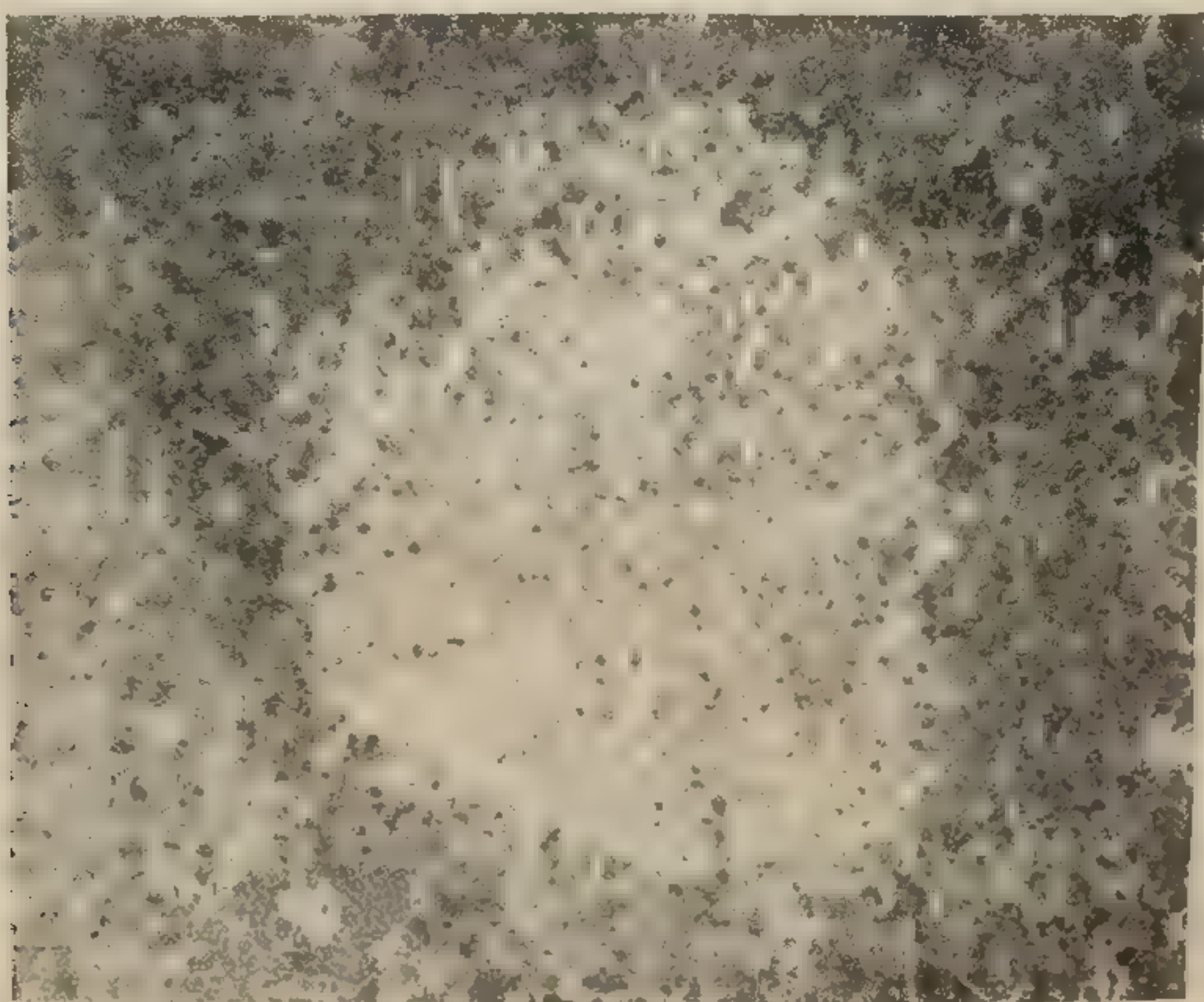


Рис. 82. Поджелудочная железа. Нормальный островковый аппарат. Гем. эозин.

городок, расширение просвета бронхов. В 3 случаях на секции были найдены очаги аспирационной пневмонии.

**О р г а н ы п и щ е в а р е н и я.** При макроскопическом исследовании языка бросается в глаза его резкое уменьшение. Важно подчеркнуть, что хотя в основе этого процесса лежит прежде всего тяжелая атрофия мышц языка, значительным атрофическим изменениям подвергаются также и сосочки.

Слизистая пищеварительного тракта без изменений.

Печень в 8 случаях (гистологическое исследование) была полнокровной; в 4 случаях находили явления бурой атрофии, которая выражалась в уменьшении размеров печеночных клеток и скоплении в их протоплазме бурого пигмента



(липофусцина); в 3 случаях было найдено очаговое крупно-капельное ожирение, а в 4 — небольшие лимфоидно-гистиоцитарные инфильтраты в междольковой ткани; в одном случае капсула печени была умеренно утолщена.

Со стороны желчного пузыря и его путей изменений установить не удалось.

Поджелудочная железа имела различный вид: она имела как крупнодольчатое строение, так и мелкодольчатое; важно отметить, что атрофии печени мы не находили.

Микроскопическое исследование поджелудочной железы указывало на полнокровие ее сосудов. Экзокринная паренхима ее во всех случаях была нормальной. Островковый аппарат в 8 случаях был хорошо сохранен (рис. 82). Больше того, на многих препаратах отмечалась небольшая гипертрофия отдельных островков.

М о ч е п о л о в ы е о р г а н ы. Во всех случаях было обнаружено полнокровие сосудов почек, особенно в мозговом веществе; в одном случае умеренный артериосклеротический нефроцирроз. Склероз единичных клубочков найден в 5 случаях. В 2 случаях обнаружено отложение базофильных конкрементов в прямых канальцах; исследование на известь не производилось. Со стороны мочевого пузыря никаких изменений не было отмечено.

Я и ч к о. В 8 случаях имела место умеренная атрофия семенного эпителия, в одном сперматогенез был полностью утрачен.

О р г а н ы к р о в е т в о р е н и я. В костном мозгу на вскрытии не было обнаружено никаких изменений. В селезенке во всех случаях имелось полнокровие пульпы, в 4 случаях найдена умеренная атрофия фолликулов. Всюду отмечено нерезкое утолщение стенок сосудов, а в артериолах — пролиферация эндотелиальных элементов с сужением их просвета. Умеренное отложение железосодержащего пигмента наблюдалось в одном случае.

Лимфатические железы без существенных патологических изменений.

Я и ч н и к и. Во всех случаях обнаружен склероз и гиалиноз сосудов, в 3 случаях отмечен склероз сосудов матки.

Э н д о к р и н н ы е ж е л е з ы. Г и п о ф и з. Передняя доля была хорошо развита, причем в ней преобладали эозинофильные клетки; сосуды полнокровны как в передней, так и в задней доле, в средней обнаруживались



незначительные скопления коллоида. Атрофических изменений гипофиза не обнаружено.

**Щитовидная железа.** Фолликулы всюду богаты коллоидом, ярко окрашиваются эозином. Эпителий щитовидной железы низкий, кубический, во многих фолликулах утолщенный. В одном случае под капсулой железы были обнаружены многочисленные скопления лимфоидных элементов.

**Надпочечники.** В 3 случаях отмечалось истончение коры с атрофией клеток фасцикулярного и сетчатого слоев. При окраске суданом клетки коркового вещества окрашиваются в ярко-оранжевый цвет, богаты липоидами. Мозговое вещество надпочечников во всех случаях было хорошо развито, а в 3 случаях с истончением коры, даже избыточно.

Особенно отчетливо эти изменения были выражены в одном случае, где клетки мозгового вещества организовали многочисленные аденоматозные тяжи. При изучении этих препаратов под большим увеличением было видно, что отдельные клетки мозгового вещества очень крупны и содержат по 2—3 ядра. В корковом и мозговом веществе вокруг сосудов встречались мелкие лимфоидные инфильтраты.

При оценке результатов патологоанатомического исследования внутренних органов и важнейших эндокринных желез при боковом амиотрофическом склерозе можно утверждать, что обнаруженные изменения в этих органах незначительны. Они не идут ни в какое сравнение с теми грубейшими поражениями, которые встречаются в центральной нервной системе.

Наиболее постоянной находкой при патологии внутренних органов является полнокровие сосудистой сети. Оно, очевидно, связано с нарушениями бульбарной регуляции кровообращения. Изменения в легких, в частности эмфизема и расширение бронхов, отмечавшиеся не только у пожилых, но и у молодых больных, по-видимому, явились следствием нарушения нормального дыхания в результате недостаточной функции продолговатого мозга и ослабления трофического влияния блуждающих нервов.

Результаты наших исследований желез внутренней секреции не совпадают с данными В. Н. Русских и П. К. Симонова. Согласно нашим данным, инсулярный аппарат поджелудочной железы всегда был хорошо развит, тогда как упомянутые авторы находили его атрофию.



В надпочечниках мы обнаружили небольшие изменения тогда как В. Н. Русских и П. К. Симонов отметили глубокую атрофию и «жировое перерождение» мозгового и коркового слоев.

Можно ли считать, что указанные изменения поджелудочной железы и надпочечников первичны и ведут к перерождению определенных систем центрального нервного аппарата, как утверждает В. Н. Русских и П. К. Симонов? На этот вопрос надо дать отрицательный ответ.

Трудно представить, чтобы небольшие патологические изменения во внутренних органах и железах внутренней секреции были первичными и являлись основой патологии центральной нервной системы при боковом амиотрофическом склерозе.

Наоборот, правомернее допустить, что тяжелый патологический процесс в центральной нервной системе приводит к изменениям, имеющим место во внутренних органах и железах внутренней секреции.

Поэтому мы допускаем, что найденные изменения во внутренних органах и железах внутренней секреции в наших случаях являются следствием патологического процесса в центральной нервной системе.

---



## Глава VI

### ВОПРОСЫ ЭТИОЛОГИИ И ПАТОГЕНЕЗА БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА В СВЕТЕ ГИСТОПАТОЛОГИЧЕСКИХ ДАННЫХ

Этиология бокового амиотрофического склероза до настоящего времени совершенно не изучена. Имеется несколько теорий природы этого заболевания. Однако бо́льшая часть их мало обоснована. Как ни странно, наименее обоснованная наследственная, герп. эндогенно-амиотрофическая, теория происхождения бокового амиотрофического склероза до последнего времени пользуется широким распространением.

Прежде чем приступить к изложению различных теорий этиологии и патогенеза бокового амиотрофического склероза, мы считаем необходимым осветить один важный для понимания изучаемой проблемы вопрос: является ли боковой амиотрофический склероз самостоятельным заболеванием или это только симптомокомплекс, который может возникать под влиянием различных факторов? Об этом не раз писалось, причем высказывались разнообразные мнения.

В самом деле существует ряд заболеваний, клиническая картина которых в большей или меньшей степени напоминает боковой амиотрофический склероз. В частности, известно, что нередко встречается такая форма нейросифилиса, которая клинически настолько сходна с боковым амиотрофическим склерозом, что некоторые авторы называют ее «сифилитической формой бокового амиотрофического склероза». Наиболее крупные наблюдения принадлежат Лери (1925). По его данным, из 130 случаев бокового амиотрофического склероза, собранных им из литературы, только 58 являются не сифилитическими, а остальные 72 составляют группу «сифилитического бокового амио-



трофического склероза». Интересно, что Дана, проанализировавший этот же литературный материал, счел возможным признать сифилитическую этиологию только в 25 случаях. Несомненно, что Лери явно ее переоценивает; больше того, он полагает, что почти все прогрессирующие амиотрофии представляют собой типичное сифилитическое заболевание центральной нервной системы, как спинная сухотка. Сам Лери располагал небольшим количеством наблюдений «сифилитического бокового амиотрофического склероза», патологоанатомическим субстратом которого он считает «специфический сосудистый менингомиелит».

Шаффер приводит одну микрофотографию, относящуюся к случаю «сифилитического бокового амиотрофического склероза». Он объясняет дегенерацию боковых столбов в этом случае сифилитическим поражением «латеральных артерий», причем специфически пораженные артерии были хорошо видны в зоне демиелинизации.

Клинически так называемый «сифилитический боковой амиотрофический склероз» отличается от настоящего бокового амиотрофического склероза более доброкачественным течением, периодами улучшения, характерными изменениями зрачков, лимфоцитозом и положительной реакцией Вассермана в спинномозговой жидкости; бульбарные симптомы имеются редко. О редкости смертельных исходов свидетельствует, в частности, тот факт, что патологическая анатомия этой формы нейросифилиса изучена слабо.

М. С. Маргулис характеризует ее следующим образом: амиотрофии, фибриллярные подергивания, резко положительная реакция Вассермана. Течение хроническое или острое, чаще благоприятное. Процесс распространяется на мозговой ствол не очень часто. Патологоанатомически отмечается фиброз мягких мозговых оболочек с лимфоидной реакцией сосудистых стенок; сосудистая реакция в спинном мозгу слабая. Атрофия нервных клеток в передних рогах, перерождение волокон в боковых и задних столбах. Значительное улучшение при специфическом лечении.

Заслуживают внимания относительно редкие клинические и патологоанатомические наблюдения, свидетельствующие о том, что синдромы, напоминающие боковой амиотрофический склероз, могут наблюдаться при хронических прогрессирующих нейроинфекциях.



В частности, при хронических прогрессирующих формах эпидемического энцефалита может развиваться дегенерация пирамидных путей, причем в комбинации с паркинсонизмом возникает картина прогрессирующего заболевания, напоминающего боковой амиотрофический склероз с бульбарными явлениями. Д. Г. Шмелькин (1935), а также М. Б. Хаит (1939) наблюдали случаи, когда у больных, перенесших эпидемический энцефалит, с течением времени развились амиотрофии, напоминавшие боковой амиотрофический склероз. Штерн наблюдал симптомокомплекс бокового амиотрофического склероза, развившегося вслед за перенесенной «окопной лихорадкой». Н. А. Попов (1924) и А. С. Шафрай (1929) наблюдали симптомокомплекс, напоминающий боковой амиотрофический склероз после сыпного тифа.

Интересные наблюдения, указывающие на возможность возникновения спинальных амиотрофий после перенесенного клещевого энцефалита, принадлежат ряду советских авторов (М. А. Маслов, М. Г. Пыльковский и др.). Вначале эти случаи трактовались как хронический полиомиелит (полиомиелит взрослых). Проблема взаимоотношений бокового амиотрофического склероза и острого, и хронического полиомиелита заслуживает большого внимания.

Многие авторы обратили внимание на то, что через много лет после острого полиомиелита могут возникать амиотрофии.

В 1941 г. М. М. Меликов опубликовал специальную работу по полиомиелиту взрослых, который он рассматривает как хроническое течение острого переднего полиомиелита. Автор считает, что патологический процесс при полиомиелите взрослых поражает только клетки передних рогов. К сожалению, эта интересная работа не подкреплена патологоанатомическими данными: автор не привел секционного материала.

В табл. 1 сопоставлены основные клинические признаки и микроскопические данные при боковом амиотрофическом склерозе и сходных с ним симптомокомплексах. В таблицу включены только наиболее важные, с нашей точки зрения, нозологические формы заболеваний. Согласно литературным данным, менее сходные с боковым амиотрофическим склерозом заболевания могут возникать при хроническом алкоголизме, диабете, хронических нефритах и карциноматозе (табл. 1).



Все эти данные позволяют сделать следующие выводы:

1. Различные экзогенные вредности могут вызывать заболевания нервной системы, имеющие известное сходство с боковым амиотрофическим склерозом, но ни одна из них не способна вызвать полную картину бокового амиотрофического склероза.

2. Инфекционные заболевания, в частности нейросифилис и некоторые вирусные нейроинфекции, способны вызвать более сходную с боковым амиотрофическим склерозом картину, чем различные интоксикации.

3. Боковой амиотрофический склероз надо считать самостоятельной нозологической формой.

Для объяснения этиологии и патогенеза бокового амиотрофического склероза предложен ряд теорий и гипотез: 1) наследственная, или эндогенно-абиотрофическая, 2) инфекционная теория. Гипотезы: возникновение бокового амиотрофического склероза под влиянием неизвестного токсического фактора и значение нарушений обмена веществ, недостаточности определенных витаминов и эндокринных желез.

Ввиду того что наследственно-абиотрофическая и инфекционная теории наиболее разработаны и будут нами в дальнейшем подробно освещены, остановимся на других предлагаемых гипотезах.

Гипотеза о возникновении бокового амиотрофического склероза под влиянием неизвестного токсического фактора принадлежит И. И. Иванову (1903). По его мнению, этот гипотетический токсин, циркулируя в крови, оседает в области передней щели спинного мозга и передних рогов на места контакта двух нейронов двигательного пути, в результате чего наступает одновременное поражение серого и белого вещества. В настоящее время мы не располагаем данными для того, чтобы судить о природе этого гипотетического токсина, однако сама мысль о возможности одновременного поражения ганглиозных клеток и проводящих систем спинного мозга заслуживает внимания. Токсическая гипотеза возникновения бокового амиотрофического склероза напоминает случаи латиризма, отравления трикрезилфосфатом и свинцом.

Гипотеза о возникновении бокового амиотрофического склероза в результате нарушения обмена веществ основывается на нарушениях белкового, жирового и водного обмена, о чем говорил в 1929 г. Маринеско.



Сопоставление основных клинических и микроскопических признаков при боковом амиотрофическом склерозе и сходных с ними

| № п/п | Наименование                       | Этиология                     | Клинические признаки                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|-------|------------------------------------|-------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1     | Боковой амиотрофический склероз    | Вероятнее всего нейроинфекция | Парезы и параличи рук и ног, атрофии мышц с фибриллярными подергиваниями, негрубые нарушения чувствительности, чаще по типу носок и чулок. Повышение, реже понижение и выпадение сухожильных рефлексов. Обязательно бульбарный синдром. Прогрессирующее ухудшение                                              |
| 2     | Спинальный амиотрофический сифилис | Сифилис                       | Парезы, реже параличи дистальных отделов конечностей, атрофия мышц в основном на кистях. Нарушение чувствительности, корешковые боли. Повышение, нередко понижение или выпадение сухожильных рефлексов. Реакция Вассермана положительная в крови и спинномозговой жидкости. Редко бульбарные явления           |
| 3     | Хронический полиомиелит взрослых   | Нейроинфекция                 | Атрофия мышц конечностей, больше рук; парезы и вялые параличи, чувствительность, как правило, не нарушена. Сухожильные рефлексы вначале повышены, потом понижены или совсем выпадают. Бульбарные явления не обязательны. Течение хроническое, но более благоприятное, чем при боковом амиотрофическом склерозе |
| 4     | Фуникулярный миелоз                | Анемия (пернициозная и др.)   | Слабость в ногах с атрофией мышц конечностей, больше в голени. Явления атаксии. Парестезии, понижение поверхностных видов чувствительности, иногда глубокой. Повышение сухожильных и периостальных рефлексов, а также коленных ахилловых                                                                       |

Таблица 1  
ков при боковом амиотрофическом склерозе и сходных с ними комплексах

| Исход                                                                                 | Микроскопические изменения                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
|---------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Всегда смертельный                                                                    | Дегенерация и гибель клеток передних рогов спинного мозга, ядер черепных нервов, крупных клеток коры. Изменения клеток Пуркинье, зубчатых ядер, олиг, черного вещества ножки мозга. Перерождение всего пирамидного пути, больше в спинном мозгу и мозговом стволе. Перерождение, но в меньшей степени, задних столбов, медиальной и боковой петли, заднего продольного пучка, верхних мозжечковых ножек. Лимфоидные инфильтраты, главным образом в верхних отделах спинного мозга и в мозговом стволе |
| Как правило, улучшение в результате специфического лечения. Изредка смертельный исход | Атрофия и выпадение клеток передних рогов спинного мозга, реже ядер продолговатого мозга. Перерождение пирамидного пути главным образом в спинном мозгу, отчасти в продолговатом. Перерождение задних столбов; как правило, грубые, хронические изменения в корешках и мозговых оболочках с лимфоидной реакцией вокруг сосудов, воспалительные изменения в паренхиме спинного мозга слабее                                                                                                            |
| Длительное течение, изредка смертельный исход                                         | Атрофия и гибель клеток передних рогов спинного мозга, реже ядер продолговатого мозга. Перерождение волокон по периферии боковых столбов, очень редко отдельных волокон в задних столбах, сосудисто-воспалительные изменения в передних рогах; пролиферация фиброзных и плазматических астроцитов                                                                                                                                                                                                     |
| Длительное течение с ремиссиями. Крайне редко смертельный исход                       | В передних рогах много нормальных клеток; имеется их хроматолиз и набухание. В коре изменений нет. В боковых и задних столбах в основном демиелинизация, реже гибель осевых цилиндров при грубых очагах поражения. Стенки сосудов несколько утолщены, нерезкий фиброз в мозговых оболочках. Проллиферация глии почти отсутствует                                                                                                                                                                      |



# Сопоставление основных клинических и микроскопических призна- симптомо

| №<br>п/п | Наименование                               | Этиология                               | Клинические признаки                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|----------|--------------------------------------------|-----------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1        | Боковой амио-<br>трофический<br>склероз    | Вероятнее все-<br>го нейроинфек-<br>ция | Парезы и параличи рук и ног,<br>атрофии мышц с фибрилляр-<br>ными подергиваниями, негру-<br>бые нарушения чувстви-<br>тельности, чаще по типу носок и<br>чулок. Повышение, реже по-<br>нижение и выпадение сухо-<br>жильных рефлексов. Обяза-<br>тельно бульбарный синдром.<br>Прогрессирующее ухудшение                                                  |
| 2        | Спинальный<br>амиотрофиче-<br>ский сифилис | Сифилис                                 | Парезы, реже параличи ди-<br>стальных отделов конечно-<br>стей, атрофия мышц в основ-<br>ном на кистях. Нарушение<br>чувствительности, корешко-<br>вые боли. Повышение, неред-<br>ко понижение или выпадение<br>сухожильных рефлексов. Ре-<br>акция Вассермана положи-<br>тельная в крови и спинномоз-<br>говой жидкости. Редко буль-<br>барные явления   |
| 3        | Хронический<br>полиомиелит<br>взрослых     | Нейроинфек-<br>ция                      | Атрофия мышц конечностей,<br>больше рук; парезы и вялые<br>параличи, чувствительность,<br>как правило, не нарушена.<br>Сухожильные рефлексы вна-<br>чале повышены, потом пони-<br>жены или совсем выпадают.<br>Бульбарные явления не обя-<br>зательны. Течение хрониче-<br>ское, но более благоприятное,<br>чем при боковом амиотрофи-<br>ческом склерозе |
| 4        | Фуникулярный<br>миелоз                     | Анемия (пер-<br>нициозная и<br>др.)     | Слабость в ногах с атрофи-<br>ей мышц конечностей, больше<br>в голени. Явления атаксии.<br>Парестезии, понижение по-<br>верхностных видов чувстви-<br>тельности, иногда глубокой.<br>Повышение сухожильных и<br>периостальных рефлексов, а<br>также коленных ахилловых                                                                                    |

ков при боковом  
склерозе

Исход

Всегда смер-  
тельный

Как правило  
улучшение в  
результате специ-  
фического ле-  
чения. Изредка  
смертельный  
исход

Длительное те-  
чение, изредка  
смертельный  
исход

Длительное те-  
чение с ремисси-  
ями. Крайне ред-  
ко смертельный  
исход



Таблица 1

ков при боковом амиотрофическом склерозе и сходных с ними комплексах

| Исход                                                                                 | Микроскопические изменения                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|---------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Всегда смертельный                                                                    | <p>Дегенерация и гибель клеток передних рогов спинного мозга, ядер черепных нервов, крупных клеток коры. Изменения клеток Пуркинье, зубчатых ядер, олив, черного вещества ножки мозга. Перерождение всего пирамидного пути, больше в спинном мозгу и мозговом стволе. Перерождение, но в меньшей степени, задних столбов, медиальной и боковой петли, заднего продольного пучка, верхних мозжечковых ножек. Лимфоидные инфильтраты, главным образом в верхних отделах спинного мозга и в мозговом стволе.</p> |
| Как правило, улучшение в результате специфического лечения. Изредка смертельный исход | <p>Атрофия и выпадение клеток передних рогов спинного мозга, реже ядер продолговатого мозга. Перерождение пирамидного пути главным образом в спинном мозгу, отчасти в продолговатом. Перерождение задних столбов; как правило, грубые, хронические изменения в корешках и мозговых оболочках с лимфоидной реакцией вокруг сосудов, воспалительные изменения в паренхиме спинного мозга слабее.</p>                                                                                                            |
| Длительное течение, изредка смертельный исход                                         | <p>Атрофия и гибель клеток передних рогов спинного мозга, реже ядер продолговатого мозга. Перерождение волокон по периферии боковых столбов, очень редко отдельных волокон в задних столбах, сосудисто-воспалительные изменения в передних рогах; пролиферация фиброзных и плазматических астроцитов.</p>                                                                                                                                                                                                     |
| Длительное течение с ремиссиями. Крайне редко смертельный исход                       | <p>В передних рогах много нормальных клеток; имеется их хроматолиз и набухание. В коре изменений нет. В боковых и задних столбах в основном демиелинизация, реже гибель осевых цилиндров при грубых очагах поражения. Стенки сосудов несколько утолщены, нерезкий фиброз в мозговых оболочках. Проплиферация глии почти отсутствует.</p>                                                                                                                                                                      |



| №<br>п/п | Наименование                  | Этиология                | Клинические признаки                                                                                                                                                                                                                                    |
|----------|-------------------------------|--------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 5        | Бери-бери                     | Авитаминоз               | Бульбарных явлений нет. Нередко выздоровление при специальном лечении<br>Одышка, сердцебиение, слабость в ногах и атрофия мышц ног больше по передней поверхности, редко рук. Парестезия и анестезия ног. Понижение или выпадение сухожильных рефлексов |
| 6        | Пеллагра                      | Авитаминоз               | Атрофия мышц, чаще на ногах. Характерная пигментация кожи. Боли и парестезии, понижение чувствительности в ногах. Повышение, иногда понижение сухожильных рефлексов                                                                                     |
| 7        | Авитаминоз Е.<br>(у животных) | Авитаминоз               | Атрофии мышц конечностей и параличи, чаще задних конечностей. Понижение или выпадение сухожильных рефлексов                                                                                                                                             |
| 8        | Латиризм                      | Отравление бобами (чина) | Диффузное похудание мышц конечностей, главным образом ног, их слабость и параличи. Нерезкое понижение поверхностной чувствительности и судороги в ногах; нарушение тазовых органов. Повышение сухожильных рефлексов, особенно коленных и ахилловых      |
| 9        | Трикрезил-фосфат              | Отравление               | Атрофия мелких мышц кистей, стоп и голеней. Парезы и параличи стоп и кистей. Быстро проходящие нарушения тазовых органов. Повышение сухожильных рефлексов с последующим их выпадением (ахилловы) и постепенным восстановлением                          |
| 10       | Отравление свинцом            | Отравление               | Слабость и атрофия мышц рук: боли почти отсутствуют. Сухожильные рефлексы на руках выпадают, а в ногах повышаются; имеются патологические рефлексы                                                                                                      |

| Исход                                                                        | Микроскопические изменения                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Выздоровление под влиянием специфического лечения. Изредка смертельный исход | Атрофия отдельных клеток в передних рогах спинного мозга и в коре полушарий. Дегенеративные изменения в атрофированных мышцах. Наибольшие изменения в периферических нервах, чаще в седалищном нерве: распад миелина и осевых цилиндров. Воспалительных изменений нет                                                                                                       |
| Выздоровление. Редко смертельный исход                                       | Дегенеративные изменения в крупных клетках передних рогов спинного мозга и коры полушарий. Очаги демиелинизации в боковых и задних столбах, но не во всех случаях                                                                                                                                                                                                           |
| —                                                                            | Перерождение клеток передних рогов спинного мозга, главным образом в поясничном отделе. Перерождение волокон в боковых, передних и отчасти в задних столбах                                                                                                                                                                                                                 |
| Длительное течение. Крайне редко смертельный исход                           | Небольшие дегенеративные изменения отдельных клеток в передних рогах спинного мозга. Атрофия и гибель крупных клеток передней центральной извилины. Перерождение пирамидных путей в боковых столбах; иногда разрежение ткани пирамидных пучков доходит до внутренней сумки. Нерезкое перерождение волокон в задних столбах и мозжечковых путях. Воспалительных явлений нет. |
| —                                                                            | (У животных). Нерезкие дегенеративные изменения отдельных клеток передних рогов спинного мозга и межпозвоночных узлов. Демиелинизация волокон в боковых столбах, особенно в корешках и периферических нервных стволах                                                                                                                                                       |
| Длительное течение. Крайне редко смертельный исход                           | Хронические изменения нервных клеток, пролиферация глии, дегенерация волокон проводящих систем и периферических нервов, инфильтраты (у животных)                                                                                                                                                                                                                            |



| №<br>п/п | Наименование                  | Этиология                | Клинические признаки                                                                                                                                                                                                                                    |
|----------|-------------------------------|--------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 5        | Бери-бери                     | Авитаминоз               | Бульбарных явлений нет. Нередко выздоровление при специальном лечении<br>Одышка, сердцебиение, слабость в ногах и атрофия мышц ног больше по передней поверхности, редко рук. Парестезия и анестезия ног. Понижение или выпадение сухожильных рефлексов |
| 6        | Пеллагра                      | Авитаминоз               | Атрофия мышц, чаще на ногах. Характерная пигментация кожи. Боли и парестезии, понижение чувствительности в ногах. Повышение, иногда понижение сухожильных рефлексов                                                                                     |
| 7        | Авитаминоз Е.<br>(у животных) | Авитаминоз               | Атрофии мышц конечностей и параличи, чаще задних конечностей. Понижение или выпадение сухожильных рефлексов                                                                                                                                             |
| 8        | Латиризм                      | Отравление бобами (чина) | Диффузное похудание мышц конечностей, главным образом ног, их слабость и параличи. Нерезкое понижение поверхностной чувствительности и судороги в ногах; нарушение тазовых органов. Повышение сухожильных рефлексов, особенно коленных и ахилловых      |
| 9        | Трикрезил-фосфат              | Отравление               | Атрофия мелких мышц кистей, стоп и голеней. Парезы и параличи стоп и кистей. Быстро проходящие нарушения тазовых органов. Повышение сухожильных рефлексов с последующим их выпадением (ахилловы) и постепенным восстановлением                          |
| 10       | Отравление свинцом            | Отравление               | Слабость и атрофия мышц рук: боли почти отсутствуют. Сухожильные рефлексы на руках выпадают, в ногах повышаются; имеются патологические рефлексы                                                                                                        |

Выздоровл.  
под влиянием  
цифического  
ния. Неред  
смертельны  
исход

Выздоровлен  
Редко смерте  
ный исход

Длительное те  
ние. Крайне р  
ко смертельны  
исход

Длительное те  
ние. Крайне р  
ко смертельны  
исход



# Продолжение

| Исход                                                                               | Микроскопические изменения                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|-------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p>Выздоровление под влиянием специфического лечения. Изредка смертельный исход</p> | <p>Атрофия отдельных клеток в передних рогах спинного мозга и в коре полушарий. Дегенеративные изменения в атрофированных мышцах. Наибольшие изменения в периферических нервах, чаще в седалищном нерве: распад миелина и осевых цилиндров. Воспалительных изменений нет</p>                                                                                                         |
| <p>Выздоровление. Редко смертельный исход</p>                                       | <p>Дегенеративные изменения в крупных клетках передних рогов спинного мозга и коры полушарий. Очаги демиелинизации в боковых и задних столбах, но не во всех случаях</p>                                                                                                                                                                                                             |
| <p>—</p>                                                                            | <p>Перерождение клеток передних рогов спинного мозга, главным образом в поясничном отделе. Перерождение волокон в боковых, передних и отчасти в задних столбах</p>                                                                                                                                                                                                                   |
| <p>Длительное течение. Крайне редко смертельный исход</p>                           | <p>Небольшие дегенеративные изменения отдельных клеток в передних рогах спинного мозга. Атрофия и гибель крупных клеток передней центральной извилины. Перерождение пирамидных путей в боковых столбах; иногда разрежение ткани в пирамидных пучках доходит до внутренней сумки. Нерезкое перерождение волокон в задних столбах и мозжечковых путях. Воспалительных явлений нет.</p> |
| <p>—</p>                                                                            | <p>(У животных). Нерезкие дегенеративные изменения отдельных клеток передних рогов спинного мозга и межпозвоночных узлов. Демиелинизация волокон в боковых столбах, особенно в корешках и периферических нервных стволах</p>                                                                                                                                                         |
| <p>Длительное течение. Крайне редко смертельный исход</p>                           | <p>Хронические изменения нервных клеток, пролиферация глии, дегенерация волокон проводящих систем и периферических нервов, инфильтраты (у животных)</p>                                                                                                                                                                                                                              |



Изменения ганглиозных клеток он связывает с нарушением окислительных процессов, а гибель волокон — с нарушением гидролизующих ферментативных процессов. О значении обменного фактора в патогенезе бокового амиотрофического склероза говорят и такие наблюдения, в которых заболевание или сходный с ним симптомокомплекс возникал у больных с тяжелыми нарушениями обмена. Например, Минковский наблюдал картину бокового амиотрофического склероза при диабете.

В связи с развитием учения об авитаминозах возникла авитаминозная гипотеза этиологии и патогенеза бокового амиотрофического склероза. В основу этой гипотезы легли клинические наблюдения, указывающие на сходство симптомов у больных пеллагрой с симптомами бокового амиотрофического склероза. Главным обоснованием этой гипотезы явились эксперименты на животных.

При изучении биологических свойств витамина Е было установлено, что отсутствие его в пищевом рационе крыс, кроликов и морских свинок приводит не только к бесплодию, но также и к мышечным дистрофиям. У крыс, которым давали пищу, лишенную витамина Е, появлялись параличи конечностей, главным образом задних; животные, положенные на спину, не могли принять нормальное положение и т. д.

Гистологическое исследование скелетных мышц и спинного мозга подопытных животных показало дистрофические изменения в мышцах, перерождение волокон в передних, боковых и медиальных отделах задних столбов и нервных клеток в передних рогах. Эти изменения напоминали картину нарушений, описанных при прогрессивных спинальных амиотрофиях и боковом амиотрофическом склерозе.

Указанные эксперименты послужили основанием для причисления бокового амиотрофического склероза к Е-авитаминозу и побудили многих исследователей (Гиллен и Леребуле, Свэнк и Путнэм, Уэкслер, Сапирштейн и Штейн) применять витамин Е в качестве лечебного средства.

Советские исследователи не подтвердили этих «обнадеживающих» результатов лечения бокового амиотрофического склероза. В частности, наш опыт длительного применения витамина Е при этом заболевании не дал положительных результатов.



Несмотря на то, что боковой амиотрофический склероз нельзя считать проявлением авитаминоза у человека, экспериментальные данные указывают на возможность тяжелого повреждения двигательных систем нервной системы у животных под влиянием Е-авитаминоза, что безусловно заслуживает внимания.

Своеобразную эндокринно-обменную гипотезу происхождения бокового амиотрофического склероза предложил В. Н. Русских. Согласно его концепции, поражение определенных желез внутренней секреции ведет к заболеванию определенных систем. В частности, поражение инсулярного аппарата поджелудочной железы ведет, по его мнению, к дегенерации задних столбов, а поражение надпочечников является причиной тяжелого поражения моторных нейронов.

Концепция В. Н. Русских об исключительном значении эндокринных желез для возникновения так называемых системных заболеваний не может быть поддержана ни с фактической, ни с методологической точки зрения.

Литературные данные не подтверждают высказываний В. Н. Русских, что поражение двигательных нейронов закономерно связано с понижением функций надпочечников. При аддисоновой болезни, характеризующейся почти полным разрушением надпочечников, как правило, не наблюдается перерождения пирамидных путей. Не отмечается ничего сходного с картиной бокового амиотрофического склероза и при экспериментальном угнетении или исключении функций надпочечников.

Наши морфологические исследования надпочечников и других эндокринных желез в 8 случаях бокового амиотрофического склероза не подтверждают положений автора.

По существу «эндокринная теория» патогенеза бокового амиотрофического склероза В. Н. Русских представляет новый вариант старой эндогенно-абиотрофической теории. Вся разница между воззрениями Шаффера и В. Н. Русских состоит только в том, что Шаффер считает абиотрофию моторных систем эндогенной и первичной, а В. Н. Русских, полностью признавая эндогенный характер этого процесса, связывает его с поражением определенных желез.

Конституциональные факторы и наследственные изменения имеют немалое значение в происхождении главным образом наследственных заболеваний. Весь вопрос заключается в том, какую роль играют конституциональные и



наследственные факторы в происхождении бокового амиотрофического склероза. Об этом мы уже кратко упоминали в пятой главе.

Конституциональные особенности изученных нами больных не дают оснований утверждать, что боковой амиотрофический склероз возникает у лиц, заведомо неполноценных физически и нервно-психически. Часть наших больных до данного заболевания отличалась прекрасным физическим развитием и хорошим здоровьем. Никаких дефектов со стороны психики не было отмечено.

Клинические наблюдения не дают основания для заключения о роли конституциональных факторов в происхождении бокового амиотрофического склероза.

Одной из наиболее распространенных теорий этиологии и патогенеза бокового амиотрофического склероза является теория наследственного, эндогенно-абиотрофического происхождения этой болезни. Создававшаяся в течение многих лет, она нашла свое наиболее законченное выражение в воззрениях Шаффера.

Поскольку эта теория касается группы наследственно-семейных заболеваний, она должна опираться на точные наблюдения, доказывающие наследственную природу заболевания. Однако изучение литературных данных и наблюдений тех авторов, которые разрабатывали теорию наследственного происхождения многих нервных заболеваний, показывает, что строго проверенных фактов в пользу этой точки зрения нет.

В историческом очерке мы уже приводили высказывания С. Н. Давиденкова, согласно которым он склонен был отнести некоторые формы бокового амиотрофического склероза к семейным заболеваниям. Во втором издании своей книги «Наследственные болезни нервной системы» (1932) С. Н. Давиденков приводит обширную литературу, в которой он не нашел вполне убедительных случаев наследственного или семейного заболевания боковым амиотрофическим склерозом.

Не приводит убедительных данных и Шаффер.

Поскольку данная работа в основном освещает гистопатологию бокового амиотрофического склероза, попытаемся подробно разобрать «аргументы» Шаффера.

Шаффер утверждает, что в основе патологического процесса при боковом амиотрофическом склерозе лежит следующая «патогенетическая триада»: 1) системная электив-



ность поражения, 2) сегментарная избирательность поражения, 3) нейроэктодермальная избирательность поражения.

Первое положение триады Шаффера состоит в требовании строжайшей системности дегенеративных изменений определенных образований центральной нервной системы. Этому требованию он придает исключительное, можно сказать, главенствующее значение.

Второе положение о сегментарной избирательности становится ясным из его утверждения, что при боковом амиотрофическом склерозе избирательно страдают следующие три «сегмента» центральной нервной системы: телэнцефалон, ромбэнцефалон и спинной мозг.

Третье положение Шаффера говорит об избирательности поражения при боковом амиотрофическом склерозе только одного зародышевого листка, а именно эктодермы, при полном отсутствии какого-либо участия в патологическом процессе реакций мезодермы.

Ни одно из выдвинутых Шаффером положений не выдерживает критики при изучении достаточно большого и подробно обследованного материала по гистопатологии бокового амиотрофического склероза.

Анализ микроскопических исследований наших случаев с полной отчетливостью показывает, что боковой амиотрофический склероз не является системным заболеванием. Во всех 16 случаях, помимо поражения двигательных систем, отмечались дегенеративные изменения и в других системах и образованиях. В частности, в ряде случаев страдали задние столбы. В мозговом стволе обнаружено перерождение не только пирамидных путей, но и задних продольных пучков, веревчатых тел, медиальной и боковой петли, верхних мозжечковых ножек. В белом веществе больших полушарий были отмечены очаги гибели нервной ткани не только в области передней центральной извилины, но и в других областях.

Кроме поражения двигательных клеток передних рогов спинного мозга, ядер черепномозговых нервов, пирамидных клеток коры мозга, мы обнаружили значительные изменения в клетках боковых рогов и столбов Кларка в спинном и резкие изменения в клетках олив в продолговатом мозгу.

Положение Шаффера о «сегментарной избирательности» поражения также не подтверждается данными наших исследований. В самом деле, мы нашли значительные изменения в мезэнцефалических образованиях, в частности, в ядрах



глазодвигательных и блоковых нервов и в клетках черного вещества ножки мозга. Умеренные дегенеративные изменения найдены в диэнцефалических образованиях, резкие — в клетках Пуркинье и зубчатых ядрах мозжечка.

Положение Шаффера об исключительном «нейроэктодермальном» характере патологического процесса при боковом амиотрофическом склерозе опровергается многочисленными наблюдениями различных авторов, находивших при этом заболевании те или иные сосудистые инфильтративные реакции. С еще большей наглядностью это положение опровергается данными наших гистопатологических исследований, которые позволяют утверждать, что воспалительные изменения встречаются в каждом случае бокового амиотрофического склероза, а в трети изученного материала они значительно выражены.

При внимательном изучении работы Шаффера создается впечатление, что значительная часть фактов, противоречащих защищаемой им теории, была ему известна. Но, несмотря на это, он продолжает отстаивать свои взгляды. Его высказывания в этом направлении представляют известный принципиальный интерес. Описывая вместе со своим сотрудником Лехоцким случай бокового амиотрофического склероза, в котором, помимо поражений двигательных систем, была обнаружена дегенерация задних столбов и туберкулезный менингит, Шаффер дает следующее толкование гистопатологических фактов. Он утверждает, что в этом случае поражение двигательных систем имело чисто эндогенный характер, дегенерация задних столбов связана с диффузным нейротропным влиянием туберкулезных токсинов на центральную нервную систему, а «мезодермальная реакция» обусловлена туберкулезом мягких мозговых оболочек.

Хорошо зная, что большинство случаев бокового амиотрофического склероза не укладывается в его патогенетическую триаду, Шаффер ограничивается изучением только чистейших форм. Он считает, что все многочисленные случаи этого заболевания не отвечают требованиям, предъявляемым к истинному боковому амиотрофическому склерозу, а что это симптомокомплекс.

В статье, посвященной рассмотрению спастического спинального паралича (1936), Шаффер говорит, что экзогенные формы этого заболевания отличаются от эндогенных не системным характером дегенеративных изменений,



■ тем, что при них обнаруживаются сосудисто-инфильтративные реакции.

Мы сознательно привели эту ссылку. При боковом амиотрофическом склерозе дегенерация, как правило, носит не системный характер и, как правило, при нем имеются сосудисто-инфильтративные изменения. Если бы Шаффер был логичен, он должен бы признать боковой амиотрофический склероз экзогенным заболеванием.

Системность — основная черта наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы. Если эта системность опровергается фактами, то невозможно причислять боковой амиотрофический склероз к группе наследственно-дегенеративных заболеваний.

Инфекционная теория происхождения бокового амиотрофического склероза существует много лет, но большая часть невропатологов не придерживается ее. По традиции они относят это заболевание в группу системных и эндогенных.

Необходимо подчеркнуть, что инфекционная теория не раз подвергалась существенным изменениям, она продолжает развиваться и укрепляться, что особенно заметно в трудах отечественных исследователей.

В конце прошлого века было опубликовано много наблюдений, в которых отмечалось, что развитие бокового амиотрофического склероза наступало после перенесенного острого или хронического инфекционного заболевания (тиф, инфлюэнца, малярия, туберкулез, ревматизм и т. д.). Однако большинство исследователей справедливо придерживается той точки зрения, что перечисленные инфекции являются не причинами заболевания, а факторами, выявляющими его. Таким образом, указанные заболевания не объясняют инфекционную теорию бокового амиотрофического склероза.

В 1883 г. И. П. Мержеевский и Л. Ф. Эрлицкий считали, что патологический процесс при боковом амиотрофическом склерозе является паренхиматозно-воспалительным. В 1911 г. Л. О. Даркшевич высказал предположение, что причиной бокового амиотрофического склероза является токсемия вследствие циркуляции в крови «вируса».

Марбург в ряде работ высказывался в пользу экзогенного происхождения бокового амиотрофического склероза. Однако в последней работе (1936) он, оставаясь на своей прежней точке зрения, все же не решается признать это за-



болевание инфекционным. Марбург считает, что первично процесс поражает область передней спинальной артерии; поражение пирамидных пучков он объясняет распространением процесса по кровеносным сосудам на область этих путей, что наблюдается в некоторых случаях острого полиомиелита.

В 1914 г. М. С. Маргулис высказался в пользу инфекционного происхождения бокового амиотрофического склероза. С этого времени он развивал эту мысль в ряде работ. В своих первых работах М. С. Маргулис на основании патологоанатомических данных был склонен отождествлять боковой амиотрофический склероз с энцефало-полирадикуломиелитом. В последующие годы он приходит к выводу, что боковой амиотрофический склероз является вирусным заболеванием и принадлежит к группе демиелинизирующих болезней нервной системы.

По мнению М. С. Маргулиса, вирус проникает по лимфатическим путям в эпидуральную клетчатку, а отсюда по периневральным пространствам спинномозговых корешков (главным образом передних) и бульбарных нервов, а также по лимфатическим щелям твердой мозговой оболочки распространяется на спинной мозг, в нервной ткани которого и фиксируется.

Первичная локализация вируса в эпидуральном пространстве, по его мнению, при боковом амиотрофическом склерозе обязательна так же, как и для всех других форм демиелинизирующих процессов. В основе процесса лежат демиелинизация и микронекрозы, а перерождения частичны и вторичны. М. С. Маргулис писал: «Микронекрозы и демиелинизация являются непосредственной причиной вторичных перерождений пирамидных путей; эта же причина вызывает перерождение и других систем длинных проводников спинного и головного мозга. Перерождение пирамидных путей, вернее отдельных волокон последних, — непостоянное и случайное явление; они могут быть, но могут и отсутствовать. Таким образом, перерождение пирамидных путей не характеризует патологоанатомический процесс при боковом амиотрофическом склерозе, основным является пучково-сегментарная демиелинизация нервных волокон и, в частности, пирамидных путей». Изменения в корешковых и периферических нервах, а также в эпидуральном пространстве автор считает самостоятельными, не под-



чиненными основному процессу в центральной нервной системе.

Несмотря на то, что М. С. Маргулис располагал значительным количеством наблюдений над боковым амиотрофическим склерозом и широко освещал их как в нашей медицинской литературе, так и за границей, защищаемая им инфекционная теория происхождения этого заболевания не получила широкого распространения.

По мнению А. И. Бурназяна, боковой амиотрофический склероз — инфекционное заболевание. Процесс первично локализуется в мягких оболочках и в сосудах спинного мозга, а в дальнейшем лимфогенно распространяется на нервную систему.

Наши гистопатологические исследования центральной нервной системы привели нас к инфекционной теории происхождения бокового амиотрофического склероза. Напомним основные факты патоморфологии наших случаев.

При микроскопическом исследовании мы постоянно обнаруживали изменения в периферических и корешковых нервах, а также в передних и отчасти в задних корешках. Они выражались в демиелинизации, гибели осевых цилиндров, пролиферации шванновских и соединительно-тканых элементов и нередко в наличии мелких очагов лимфоидной инфильтрации. Мозговые оболочки оказывались несколько утолщенными, стенки сосудов оболочек и эпидурального пространства были также утолщены, иногда гиалинизированы, в эпидуральном пространстве находили пролиферацию фиброцитов, а иногда лимфоидных элементов.

Поражения передне-бокового отрезка спинного мозга всегда имели место, причем область пирамидных путей была поражена сильнее остальных систем. Дегенеративно-атрофический процесс в клетках передних, боковых рогов и столбов Кларка, периваскулярные лимфоидные инфильтраты обнаруживались в наших случаях с большим постоянством.

Описанные выше изменения в передних корешках, корешковых и периферических нервах являются, по нашему мнению, следствием тяжелого поражения клеток в передних рогах спинного мозга, т. е. являются вторичными. В самом деле, если бы патогенное начало первично фиксировалось в эпидуральном пространстве и указанные периферические отрезки нервной системы поражались непосредственно, то



изменения их оказались бы более грубыми и превосходили бы изменения в спинном мозгу. Противоречит такому предположению тот факт, что изменения в эпидуральном пространстве уступают отмеченным в спинном мозгу.

Мы показали, что боковой амиотрофический склероз безусловно не системное, а более распространенное заболевание нервной системы. Найденные нами грубые изменения клеточных элементов в спинном и головном мозгу, перерождение и демиелинизация волокон белого вещества не только пирамидных, но и других проводящих систем, разрастание микроглии в коре полушарий и макроглии в подкорковом белом веществе, а также периваскулярные лимфоидные инфильтраты, главным образом в спинном мозгу и мозговом стволе, подтверждают наши высказывания о характере заболевания. Таким образом, при боковом амиотрофическом склерозе поражаются как эктодермальные, так и мезодермальные образования.

Однако, как мы уже указывали, на фоне распространенности процесса в нервной системе кортико-мускулярный путь с его проводниками и клеточным аппаратом страдает сильнее остальных проводящих систем и клеточных групп. Нельзя согласиться с М. С. Маргулисом, что перерождение пирамидных путей — явление непостоянное и не характеризует патологоанатомического процесса при боковом амиотрофическом склерозе. Более того, у М. С. Маргулиса было стремление объединить боковой амиотрофический склероз с миелополирадикулоневритами или демиелинизирующими заболеваниями нервной системы. Перерождение пирамидных пучков и гибель клеток передних рогов, ядер ряда черепных нервов и крупных клеток передней центральной извилины — постоянное и обязательное явление при данном заболевании. Это вовсе не означает, что боковой амиотрофический склероз — системное заболевание. Можно лишь допустить, что при нем имеет место наиболее грубое поражение преимущественно центральных и периферических нейронов двигательных путей.

К пониманию преимущественного поражения корково-мышечного пути при боковом амиотрофическом склерозе надо подходить с павловских материалистических позиций, но отнюдь не руководствоваться беспочвенными положениями об эндогении и абиотрофии, которыми большинство зарубежных исследователей пытается объяснить сущность этого заболевания.



И. П. Павлов более 30 лет назад говорил о двигательных корковых элементах: «Хотя двигательные корковые элементы для разных движений (скелетных, речевых, глазных и т. д.) находятся, по данным современной физиологии, в разных отделах полушарий, можно сказать рассыпаны по ним, тем не менее у наших больных они являются объединенными общим задерживанием, в противоположность всем другим элементам полушарий, остающимся в то время более или менее свободными. Это приводит к важному заключению, что все двигательные элементы имеют между собой нечто общее в конструктивном или химическом отношении, или, вероятнее, и в том, и в другом, и потому относятся одинаково к производящей болезненные симптомы причине, отличаясь таким образом от других элементов коры: зрительных, слуховых и других»<sup>1</sup>.

Это положение И. П. Павлова относительно двигательных элементов целиком применимо к боковому амиотрофическому склерозу. Преимущественное поражение всего корково-мускулярного пути объясняется тем, что его клеточные группы и проводники имеют сходство как в конструктивном, так и в химическом отношении и одинаково реагируют на тот вредный агент, который внедряется в нервную систему.

Н. В. Коновалов, исходя из идей И. П. Павлова, высказал ряд существенных положений в отношении детского полиомиелита. На основании имеющихся клинических, экспериментальных и гистопатологических данных он определил, что при полиомиелите прежде всего страдают крупные двигательные клетки, богатые тигроидом и гликогеном: «Так как вирус полиомиелита размножается лишь в нервных клетках, то очевидно в клетках определенной не только морфологической и функциональной, но и химической структуры он находит наиболее благоприятные условия для своей жизнедеятельности. Из этой закономерности можно сделать и другой вывод: при полиомиелите преимущественно поражаются нервные клетки с определенной направленностью обмена, все стороны которого могут быть обеспечены деятельностью целого организма».

Вредный агент при боковом амиотрофическом склерозе локализуется в первую очередь в паренхиме нервной системы, при этом поражается вся центральная нервная

<sup>1</sup> И. П. Павлов, Избранные статьи и речи. М., 1951.



система и больше всего клетки передних рогов, крупные клетки ядер черепномозговых нервов и передних центральных извилин, а также пирамидные пучки. Эти клеточные группы и пирамидные пучки обладают общностью морфологической, функциональной и химической структуры и представляют наиболее благоприятную среду для развития инфекционного возбудителя при этом заболевании. Именно с этой точки зрения надо понимать преимущественное, так называемое «системное», поражение всего кортико-мускулярного пути.

Ни экзогенные, ни эндогенные интоксикации, ни общие инфекции (сифилис, ревматизм, малярия) не могут вызвать подобное типичное поражение нервной системы. Такое тяжелое заболевание нервной системы, как при боковом амиотрофическом склерозе, может быть вызвано скорее всего специальным невротропным вирусом, который широко поражает эктодермальные и мезодермальные элементы нервной системы. В пользу вирусной, инфекционной природы бокового амиотрофического склероза говорит следующее: 1) процесс начинается с определенного ограниченного участка нервной системы (пояснично-крестцового, шейно-грудного отделов спинного мозга или с продолговатого мозга; 2) быстрое и прогрессирующее развитие процесса; ни одно дегенеративное заболевание нервной системы не имеет такого быстрого развития и течения; 3) диффузность поражения патологическим процессом и его распространенность по всей нервной системе; 4) распространенные периваскулярные лимфоидные инфильтраты, пролиферации периваскулярной олигодендроглии также говорят за инфекционный воспалительный характер процесса.

Инфекционно-вирусная природа детского полиомиелита теперь уже установлена. При экспериментальном введении вируса обезьянам первые патологические изменения в нервной системе проявляются в поражении нервных клеток. При немозговом заражении обезьян до появления первых признаков заболевания вирус обнаруживается в спинном и головном мозгу.

По аналогии с полиомиелитом при боковом амиотрофическом склерозе первые клинические признаки указывают на поражение паренхимы нервной системы, что подтверждают гистологические изменения в ней. Отношения макроорганизма и вируса во все периоды процесса происходят в самой нервной паренхиме.

| №   |          | Фамилия |  | Возраст |  | Формы бокового амиотрофического склероза |  | Длительность бо-лезни |  | Длительность бульбарных явлений |  | Локализация и степень выраженности воспалительных изменений в центральной нервной системе |                    |          |             |
|-----|----------|---------|--|---------|--|------------------------------------------|--|-----------------------|--|---------------------------------|--|-------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------|----------|-------------|
| п/п | больного |         |  |         |  |                                          |  |                       |  |                                 |  | спинной мозг                                                                              | продолговатый мозг | мозжечок | ножная кора |



Таблица 2

| №<br>п/п | Фамилия<br>больного | Возраст | Формы боко-<br>вого амиотро-<br>фического<br>склероза | Длительность бо-<br>лезни | Длительность<br>бульбарных<br>явлений | Локализация и степень выраженности<br>воспалительных изменений в центральной<br>нервной системе |                            |                  |       |                |
|----------|---------------------|---------|-------------------------------------------------------|---------------------------|---------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------|------------------|-------|----------------|
|          |                     |         |                                                       |                           |                                       | спинной<br>мозг                                                                                 | продол-<br>говатый<br>мозг | варолиев<br>мост | ножка | полу-<br>шария |
| 1        | Кук.                | 49 лет  | Пояснично-<br>крестцовая                              | 8 лет                     | 2 года                                | ++++                                                                                            | ++                         | ++               | +     | +              |
| 2        | Ишк.                | 53 года | То же                                                 | 2 года                    | 5½ мес.                               | ++++                                                                                            | ++++                       | ++++             | ++++  | ++++           |
| 3        | Андр.               | 41 год  | » »                                                   | 8 мес                     | 5 »                                   | +++                                                                                             | ++++                       | +++              | ++    | ++             |
| 4        | Блат.               | 40 лет  | Шейно-груд-<br>ная                                    | 3 года 11 мес.            | 1 год                                 | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | +              |
| 5        | Сав.                | 62 года | То же                                                 | 4 »                       | 1 год 6 мес.                          | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | +              |
| 6        | Ласк.               | 28 лет  | » »                                                   | 3 » 2 мес.                | 1 » 6 »                               | ++++                                                                                            | ++++                       | ++++             | ++++  | ++++           |
| 7        | Тим.                | 41 год  | » »                                                   | 5 лет                     | 1 » 8 »                               | +++                                                                                             | ++++                       | +++              | ++    | ++             |
| 8        | Кузн.               | 45 лет  | » »                                                   | 4 года                    | 1 »                                   | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | +              |
| 9        | Каш.                | 54 года | » »                                                   | 4 » 6 мес.                | 1 » 6 мес.                            | ++                                                                                              | ++                         | ++               | +     | +              |
| 10       | Дем.                | 45 лет  | » »                                                   | 3 » 5 »                   | 2 » 2 »                               | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | +              |
| 11       | Булг.               | 58 »    | » »                                                   | 1 год 7 »                 | 3 »                                   | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | +              |
| 12       | Турб.               | 61 год  | Бульбарная                                            | 1 » 7½ »                  | 1 год 7½ »                            | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | +              |
| 13       | Матв.               | 56 лет  | »                                                     | 1 » 2½ »                  | 1 » 2½ »                              | +++                                                                                             | ++++                       | ++++             | ++++  | ++++           |
| 14       | Усач.               | 44 года | »                                                     | 9½ мес.                   | 9½ »                                  | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | ++             |
| 15       | Фок.                | 65 лет  | »                                                     | 1 год 5½ »                | 1 год 5½ »                            | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | +              |
| 16       | Звон.               | 64 года | »                                                     | 2 года 3 мес.             | 2 года 3 »                            | ++                                                                                              | ++                         | +                | +     | +              |



Такую аналогию с полиомиелитом мы приводим, чтобы лишний раз подчеркнуть возможное значение вирусной инфекции для возникновения бокового амиотрофического склероза.

Данная работа была полностью закончена, когда появилась в журнале статья Н. В. Коновалова (1953), в которой он описывает случай этого заболевания, исследованный патологоанатомически и вирусологически. Электронная микроскопия препаратов из продолговатого мозга обнаружила в осадке обработанного материала частицы, напоминающие вирусные тельца. Эти данные о наличии вирусных телец при боковом амиотрофическом склерозе описываются впервые в мировой литературе. Хотя на основании одного наблюдения нельзя делать окончательные выводы, все же оно показывает, что наши представления о вирусной этиологии бокового амиотрофического склероза, полученные путем микроскопического исследования 16 случаев, вероятнее всего правильны.

В табл. 2 приводятся данные о локализации и степени выраженности воспалительных изменений в центральной нервной системе при боковом амиотрофическом склерозе.

Данные табл. 2 показывают следующее.

1. Во всех 16 случаях имеют место сосудисто-инфильтративные реакции, а в 5 случаях (в трети всего материала) они особенно интенсивны.

2. Пять случаев с резко выраженными воспалительными реакциями относятся к различным формам бокового амиотрофического склероза: 2 случая к пояснично-крестцовой, 2 — к шейно-грудной и один — к бульбарной форме.

3. Наибольшая продолжительность течения заболевания с резко выраженными воспалительными явлениями — 5 лет, наименьшая — 8 месяцев. Продолжительность бульбарных явлений в этой группе — от 5 до 20 месяцев.

4. Среди 5 случаев бульбарной формы только один протекал с резко выраженной воспалительной реакцией.

5. Большая группа случаев протекала быстро с умеренно или слабо выраженными воспалительными изменениями.

6. Максимально выраженные воспалительные инфильтраты локализуются в верхнем шейном отделе спинного мозга, продолговатом мозгу и варолиевом мосту.

7. Прямой зависимости между возрастом больных и степенью выраженности воспалительных реакций не наблю-



дается (больные были в возрасте 28 лет, 41 года, 53 лет, 56 лет).

Обычно против инфекционной теории происхождения бокового амиотрофического склероза выдвигают два основных возражения: системность заболевания и отсутствие четких воспалительных изменений.

Полученные нами данные показывают, что оба эти возражения не состоятельны. Воспалительные изменения не только постоянно обнаруживаются при боковом амиотрофическом склерозе, но в трети случаев выражены очень интенсивно.

Обычными путями распространения инфекции по нервной системе являются кровеносные сосуды, лимфатические пути и спинномозговая жидкость. Л. О. Смирнов (1926) считал, что здесь надо иметь в виду также субпиальные и межтканевые щели.

Проникновение и распространение инфекции в нервную систему током крови мало вероятно, так как это дало бы в картине заболевания еще более распространенные изменения и острые явления, чего при боковом амиотрофическом склерозе не наблюдается. Наиболее вероятным является предположение о лимфогенном распространении инфекции. При этом нужно принимать во внимание все лимфатические пути, имеющиеся в мозгу, — периваскулярные пространства, адвентициальные влагалища и перичеселлярные щели.

Движение вредного агента от периферии к центру происходит по периневральным щелям и нервным проводникам периферических нервов и корешков. Вполне допустимо, что основными путями продвижения инфекции являются именно нервные проводники. В этом нас убеждает начало заболевания при боковом амиотрофическом склерозе, слабость в той или иной конечности, нередко даже в одном пальце или нарушение только речи или глотания. Такое начало заболевания с определенного, ограниченного участка объясняется тем, что вирус продвигается именно по нервным проводникам.

В зависимости от места проникновения инфекции и первичной фиксации в том или ином отделе спинного или продолговатого мозга возникает та или иная форма бокового амиотрофического склероза.

Инфекция в дальнейшем распространяется на всю нервную систему.



Входными воротами для инфекции при боковом амиотрофическом склерозе являются, по-видимому, носоглотка и кишечник, а также кожа. Мы предполагаем, что для бульбарной и шейно-грудной формы входными воротами служит носоглотка, для пояснично-крестцовой — кишечник. Инфекция из этих мест, вероятнее всего, попадает в продолговатый мозг и шейное или поясничное утолщение и в дальнейшем распространяется по всей нервной системе. Если вирус, как мы предполагаем, попадает в пояснично-крестцовый отдел спинного мозга, где обнаруживаются максимальные изменения со стороны клеточных образований и проводящих путей, то дальнейшее распространение принимает восходящий характер; при первичной локализации инфекционного начала в шейно-грудном отделе спинного мозга или в продолговатом мозгу процесс принимает нисходящий и восходящий характер.

Возникает вопрос: можно ли связать наиболее тяжелые изменения в центральной нервной системе при боковом амиотрофическом склерозе с входными воротами инфекции?

Дать ответ на этот вопрос категорически и положительно довольно трудно, однако можно допустить, что локализация наиболее тяжелых изменений в центральной нервной системе соответствует месту внедрения вируса. Это тем более вероятно, что мы постоянно находили наибольшие изменения клеточных образований и проводящих путей на том уровне спинного мозга или в продолговатом мозгу, куда, по нашему мнению, проникал вирус. Подобную возможность допускает Н. В. Коновалов в отношении детского полиомиелита.

Первичная фиксация вирусной инфекции при боковом амиотрофическом склерозе в эпидуральном пространстве, как это утверждает М. С. Маргулис, мало вероятна, ибо в этом участке и в периферических отрезках нервной системы изменений значительно меньше, чем в спинном мозгу и во всей центральной нервной системе. Только при первичной фиксации вирусной инфекции в спинном мозгу можно объяснить такие грубые изменения в нем.

М. С. Маргулис относил боковой амиотрофический склероз к демиелинизирующим заболеваниям нервной системы, исходя из якобы тождественных патоморфологических изменений при боковом амиотрофическом склерозе, остром энцефаломиелите и рассеянном склерозе. Однако подобное утверждение не убедительно, ибо в основе пато-



морфологических изменений при боковом амиотрофическом склерозе лежит перерождение волокон белого вещества с гибелью осевых цилиндров и грубое атрофически дегенеративное поражение клеток, тогда как в основе энцефаломиеелита и рассеянного склероза лежит лишь демиелинизация волокон.

Итак, боковой амиотрофический склероз—самостоятельное инфекционное, вероятнее всего, вирусное заболевание нервной системы.

---



## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Подробное микроскопическое изучение 16 случаев бокового амиотрофического склероза, из которых 9 случаев подвергались сериальному исследованию, позволило нам установить ряд новых важных фактов.

Нами было установлено, что гистопатологические изменения в центральной нервной системе при боковом амиотрофическом склерозе отличаются значительным распространением и захватывают эктодермальные и мезодермальные образования.

Старые представления о поражении лишь определенных отделов нервной системы не подтвердились новым фактическим материалом.

Патоморфологические изменения в коре больших полушарий касаются не только двигательной области, но и всех остальных ее отделов. В области подкорковых образований изменениям, хотя и нерезким, подверглись клетки бледных ядер, скорлупы и зрительных бугров.

Принято считать, что мозжечок при боковом амиотрофическом склерозе остается интактным. Однако наши исследования показали, что изменениям подвергаются как зернистый слой, так в особенности клетки Пуркинье и зубчатых ядер.

В мозговом стволе поражаются почти все серые образования. Значительные изменения обнаружены в ядрах черепномозговых нервов, особенно VII, IX, X, XI, XII пар; меньше страдают клетки голубых и красных ядер, черного вещества, олив и ядер задних столбов.

Патоморфологические изменения многих перечисленных образований часто не получают клинического выражения потому, что в них остается достаточное количество нормальных элементов, компенсирующих функцию погибших.

Особенно грубым изменениям подвергаются клетки передних рогов спинного мозга; их гибнет так много, что



передние рога оказываются «пустыми». Хроническим изменениям подвергаются клетки боковых рогов и столбов Кларка. Наряду с атрофией, сморщиванием клеток Кларка встречаются нередко и клетки Ниссля с тяжелыми изменениями. Значительные изменения наблюдаются в клетках симпатических и межпозвоночных узлов. Характер изменений ганглиозных клеток, как правило, хронический, атрофически-дегенеративный.

Различные стадии изменений ганглиозных клеток видны во многих отделах центральной нервной системы, но особенно отчетливо в передних рогах спинного мозга, двигательных ядрах мозгового ствола и в двигательной области мозговой коры.

Исходом этого патологического процесса является постепенная гибель клеток и массовое их выпадение в определенных отделах нервной системы.

Резкие изменения наблюдаются не только в сером, но и в белом веществе. Пирамидные пучки перерождаются всюду от двигательной области коры больших полушарий до нижних отделов спинного мозга. Наиболее выраженное перерождение наблюдается в спинном мозгу и нижних отделах мозгового ствола. В спинном мозгу, как правило, страдает весь передне-боковой отрезок с максимальным перерождением пирамидных пучков. Часто имеет место поражение задних столбов, грубое же перерождение их встречается в отдельных случаях. Резко поражаются волокна в передних рогах и передних корешках, менее интенсивно — волокна передней белой спайки и задних корешков.

В мозговом стволе, кроме пирамидных пучков, подвергаются перерождению волокна веревчатых тел, средних и верхних мозжечковых ножек, медиальной и боковой петли.

Во внутренней сумке перерождается не только заднее бедро, но часто и ее колено, а иногда и вся сумка. В отдельных случаях поражаются волокна наружной и самой наружной сумки. В подкорковом белом веществе всех отделов коры полушарий встречается гибель нервной ткани, образуются крупные пустоты, сливающиеся в большие очаги на значительном протяжении. Поражение радиарных волокон превалирует над изменениями тангенциальных.

Характер изменений волокон белого вещества всюду одинаков. В нервных волокнах наблюдается утолщение, неравномерное их вздутие, распад миелина и гибель не только миелиновой оболочки, но и осевых цилиндров.



Большинство исследователей отрицает наличие сосудисто-воспалительных изменений в центральной нервной системе при боковом амиотрофическом склерозе. Наши исследования показали, что сосудисто-инфильтративные реакции имеют место в каждом случае бокового амиотрофического склероза, но в трети случаев они особенно интенсивны. В этих случаях наблюдается инфильтрация лимфоидными элементами не только адвентициальных пространств, но и сосудистых стенок. Вокругсосудистые лимфоидные инфильтраты обычно находятся в области передних рогов и боковых столбов в спинном мозгу, пирамид, олив, ядер клиновидных пучков в продолговатом мозгу и основания и покрышки нижней трети варолиева моста.

Кроме того, в каждом случае имеет место полнокровие сосудов, их разрастание и кровоизлияние. Последнее бывает не только свежим, но и старым, о чем говорит наличие гемосидерина в адвентициальном пространстве сосудов спинного мозга.

При боковом амиотрофическом склерозе постоянно наблюдается пролиферация микроглии, особенно ее палочковидных форм, в сером веществе коры больших полушарий, а также астроцитов в подкорковом белом веществе. В последнем имеет место и пролиферация периваскулярной олигодендроглии, особенно там, где мало лимфоидных инфильтратов. Реакция микроглии в мозговом стволе и спинном мозгу выражена слабо.

В 8 случаях нами исследованы периферические нервы, скелетные мышцы, внутренние органы и железы внутренней секреции.

В периферических нервах наблюдается гибель миелиновых оболочек и осевых цилиндров, пролиферация шванновских и соединительнотканых элементов.

В наиболее атрофированных мышцах (мышцы языка и мелкие мышцы кистей) исчезает поперечная полосатость.

Изменения во внутренних органах и железах внутренней секреции оказались нерезкими и не являются причиной дегенерации тех или иных проводящих систем.

Клиническое, а в дальнейшем и гистопатологическое изучение наблюдавшихся нами случаев позволило выделить три формы бокового амиотрофического склероза — пояснично-крестцовую, шейно-грудную и бульбарную.

При пояснично-крестцовой форме (3 случая) максимальные изменения обнаруживаются в поясничных и крест-

цовых сегментов  
в шейных и грудных  
(5 случаев) — в  
Результаты  
вают, что боковой  
заболевание. В  
как экзогенное.  
левание нервной  
Инфекционный  
фического склероза  
ственно перспек  
Специальных  
трофическим скле  
чтобы, исходя из  
этого заболевания  
тодов лечения.  
против вирусных  
А. Я. Кожевни  
блемы бокового  
представление об  
его классических  
просе не менее ве  
лагаем назвать бо  
Шарко-Кожевни



цовых сегментах, при шейно-грудной форме (8 случаев) — в шейных и верхних грудных сегментах, при бульбарной (5 случаев) — в продолговатом мозгу.

Результаты наших многолетних исследований показывают, что боковой амиотрофический склероз — не системное заболевание. В настоящее время его надо рассматривать как экзогенное, инфекционное, вероятно, вирусное заболевание нервной системы.

Инфекционная теория происхождения бокового амиотрофического склероза является наиболее прогрессивной и единственно перспективной.

Специальных методов лечения больных боковым амиотрофическим склерозом не существует. Задача состоит в том, чтобы, исходя из инфекционной природы происхождения этого заболевания, начать поиски новых действенных методов лечения. Особенно важны поиски антибиотиков против вирусных нейроинфекций.

А. Я. Кожевников внес огромный вклад в изучение проблемы бокового амиотрофического склероза; целостное представление об этом заболевании получили только после его классических исследований. Его заслуга в этом вопросе не менее велика, чем заслуга Шарко, поэтому мы предлагаем назвать боковой амиотрофический склероз болезнью Шарко-Кожевникова.



## ЛИТЕРАТУРА

- Абрикосов А. И. Основы общей патологической анатомии. Медгиз, 1939.
- Абрикосов А. И. Основы частной патологической анатомии. Медгиз, 1939.
- Александровский А. Б. К вопросу о переходных формах между боковым амиотрофическим склерозом и передним хроническим полиомиелитом взрослых. Медицинская мысль, 1928, 2, 108—110.
- Альтшуллер Е. А. Токсические миелозы алиментарного происхождения (латиризм). Сборник трудов клиники нервных болезней Казанского медицинского института, 1948, стр. 104—112.
- Амосов М. М. К клинике спинальных сифилитических амиотрофий. Анналы клиники нервных и душевных болезней Бакинского университета, III, 36—37, 1921.
- Андресс Л. И. К казуистике амиотрофического бокового склероза. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1910, 5—6, 726—734.
- Аствацатуров М. И. Полиомиелит. Полиоэнцефалит. БМЭ, т. 26, 255.
- Бабенкова С. В. О нарушениях функции кожного анализатора при некоторых нейродегенерациях. Диссертация кандидатская, М., 1953, машинопись.
- Бец В. А. О подробностях строения мозговой корки человека. Записки Киевского общества естествоиспытателей, 1—12, 1880.
- Богомолова Е. С. Атипичная форма бокового амиотрофического склероза. Медицинское обозрение, 1937, 3—4, 147—150.
- Богоград Ф. А. К клинике фуникулярных миелитов. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1925, 3—4, 33—42.
- Бочкарев С. Н. К клинической характеристике полиомиелита и клещевого энцефалита. Здравоохранение Советской Латвии, IV, 73—84, 1950.
- Бурназян А. И. К вопросу о патогенезе и этиологии бокового амиотрофического склероза. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1932, 11, 669—683.
- Быков К. М. Кора головного мозга и внутренние органы. Медгиз, 1944.
- Варно П. А. К патологической анатомии и патогенезу бокового амиотрофического склероза. Невропатология, психиатрия и психогигиена, 1936, 3, 415—423.



- Вендерович Е. Л. ■ Никитин М. П. Распространение проводниковых изменений в центральной нервной системе при амиотрофическом боковом склерозе. Обзорение психиатрии, неврологии ■ экспериментальной психологии, 1913, 8—12, 459—496.
- Вендерович Е. Л. О возможности чрезвычайно успешного лечения органо-нервных расстройств «протоневрозного типа» при пернициозной анемии. Невропатология и психиатрия, 1937, 7, 1—6.
- Вендерович Е. Л. Об «интерстициальном сферическом жире» ■ головном мозгу человека. Невропатология и психиатрия, 12, 75—82.
- Вендерович Е. Л. О возникшем ■ условиях войны и блокады ■ Ленинграде неопisanном заболевании спинного мозга. Ученые записки Ленинградского мединститута, 1944, 47—53.
- Вознесенский С. Д. О хронических прогрессирующих полиоэнцефаломиелитах. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1927, 1, 34—48.
- Вольфсон Р. А. и Дробкина С. И. Семейная форма бокового амиотрофического склероза. Медицинский журнал БССР, 1941, 2, 43—51.
- Воробьева Н. Ф. и Савченко Н. И. О полиомиелите в 1948 г. ■ Уфе. Невропатология и психиатрия, 1951, 2, 61—62.
- Головачева М. А. Атипичность полиомиелита у взрослых. Сборник, посвященный Аствацатурову, 202—212, 1937.
- Грацианская Л. Н. К вопросу об отравлении трикрезил-фосфатом. Гигиена и санитария, 1945, 4—5, 37—39.
- Гращенко Н. И. Случай encephalo-myelitis saturnina. Журнал невропатологии и психиатрии, 1929, 5—6, 610—618.
- Гращенко Н. И. Влияние свинца на нервную систему. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1935, 8—9, 133—141.
- Гращенко Н. И. Комариный (японский) энцефалит. М., 1947.
- Гращенко Н. И. Вирусные заболевания нервной системы. М., 1948.
- Гроссман И. Б. и Фарманов А. Ф. К проблеме хронического переднего полиомиелита. Медицинское обозрение Нижнего Поволжья, 1927, 5—6, 19—22.
- Гроссман И. Б. Комбинированная форма болезни Шарко и остеомаляция. Казанский медицинский журнал, 1929, 9, 966—968.
- Гроссман И. Б. и Галкина М. К главе о первичных перерождениях проводящего двигательного корково-мышечного пути. Советская психоневрология, 1930, 11, 235—239.
- Давиденков С. Н. Наследственные болезни нервной системы 103—106, 1932.
- Давиденков С. Н. Генетика бокового амиотрофического склероза. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1933, 8—9, 44—51.
- Давиденков С. Н. К вопросу о наследственности при боковом амиотрофическом склерозе. Невропатология, психиатрия и психогигиена, 1936, 4, 515—527.
- Давиденков С. Н. Физиологическое учение И. П. Павлова и неврологическая диагностика. Невропатология и психиатрия, 1950, 6, 13—18.



- Д а в и д е н к о в С. Н. Очередные задачи клинической невропатологии в связи с учением И. П. Павлова о высшей нервной деятельности. Клиническая медицина, 1951, 1, 7—11.
- Д а в и д е н к о в С. Н. Клинические лекции по нервным болезням. Медгиз, 1952, 207—217.
- Д а в ы д о в с к и й И. В. Перспективы развития патологической анатомии в свете постановления павловской сессии Академии наук СССР и Академии медицинских наук СССР. Доклад на совещании патологоанатомов ■ Куйбышеве 30/I—3/II 1951 г.
- Д а р к ш е в и ч Л. О. Случай хронического полиомиелита. Медицинское обозрение, 1892, 3, 205—229.
- Д а р к ш е в и ч Л. О. Амиотрофический боковой склероз. Курс нервных болезней, т. III, 1911, 89—113.
- Д з е р ж и н с к и й В. Э. Клинические наблюдения в области невропатологии. М., 1912.
- Д з е р ж и н с к и й В. Э. К учению о рефлекторных и церебральных амиотрофиях. Неврологический вестник, 1913, 3, 794—844.
- Д р о г и ч и н а Э. Л. К клинике интоксикаций трикрезилфосфатом. Невропатология ■ психиатрия, 1947, 4, 68—70.
- Е л е ц к и й Е. С. и З а в р а г и н а М. К. К вопросу об эфемерном тотальном полиомиелите взрослых. Труды клиники нервных болезней Саратовского медицинского института, 7, 199—208, 1948.
- Ж у к о в с к и й М. Н. К патологической анатомии амиотрофического бокового склероза с бульбарным началом. Обозрение психиатрии, неврологии и экспериментальной психологии, 1904, 8, 561—574.
- Ж у к о в с к и й М. Н. О патологических анатомических изменениях центральной нервной системы в одном случае бокового амиотрофического склероза. Обозрение психиатрии, неврологии и экспериментальной психологии, 1906, 6, 401—413.
- З и л ь б е р Л. А. Эпидемические энцефалиты. Медгиз, 1945.
- З л а т о в е р о в А. И. ■ Ш е н д е р о в Л. А. О переходных формах между хроническим полиомиелитом ■ боковым амиотрофическим склерозом. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1927, 4, 393—402.
- И в а н о в И. И. К симптоматике ■ патологической анатомии амиотрофического бокового склероза. Русский врач, 1903, 17, 655—656.
- И в а н о в И. И. К симптоматологии и патологической анатомии амиотрофического бокового склероза. Вопросы невропсихической медицины, 1904, 2, 273—328.
- И ц е н к о Н. М. Гистогенез бокового амиотрофического склероза. Труды Ивановского медицинского института. Юбилейный сборник, 1935, 9—31.
- К а п у с т и н А. А. и А р у н я н ц М. Н. Poliomyelitis anter. chron. traumatica. Обозрение психиатрии и неврологии, 1913, 4—5, 308—310.
- К а п у с т и н А. А. Poliomyelitis anter. para syphitica. Обозрение психиатрии и неврологии, 1913, 6—7, 350—358.
- К а р а в а й ч и к П. И. К клинике фуникулярных миелозов. Невропатология, психиатрия и психогигиена, 1936, 3, 463—470.



- К а р г а н о в Я. Н. Нервная система при интоксикации трикрезилфосфатом. Труды Ростовского медицинского института, т. VII, 374—380, 1940.
- К о ж е в н и к о в А. Я. Cas de sclerose laterale amyotrophique. Arc. de neurol., 1883, 6, 356—357.
- К о ж е в н и к о в А. Я. Случай бокового амиотрофического склероза. Отдельное издание, М., 1885.
- К о ж е в н и к о в А. Я. Клинические лекции. Латиризм. М., 1894.
- К о ж е в н и к о в А. Я. Астенический бульбарный синдром. Медицинское обозрение, 1896, 10, 897—916.
- К о ж е в н и к о в А. Я. Курс нервных болезней. 137—153, 1910.
- К о н о в а л о в Н. В. Гепато-лентикулярная дегенерация. Медгиз, 1948.
- К о н о в а л о в Н. В. Учение И. П. Павлова и невропатология. Невропатология и психиатрия, 1950, 6, 19—28.
- К о н о в а л о в Н. В. Основные вопросы полиомиелита. Невропатология и психиатрия, 1951, 3, 3—11.
- К о н о в а л о в Н. В. и П о п о в а Л. М. Современное состояние проблемы полиомиелита. Педиатрия, 1952, 4, 5—14.
- К о н о в а л о в Н. В. К этиологии бокового амиотрофического склероза. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1953, 2, 83—91.
- К о н о н о в а Е. П. К клинической и патологической анатомической характеристике переднего полиомиелита у взрослых. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1925, 3—4, 21—31.
- К о н о н о в а Е. П. Атлас мозгового ствола человека и животных. Институт мозга, 1947.
- К о р о т к о в а Ю. К. Нарушение функции голосового аппарата при отравлении трикрезилфосфатом. Вестник ото-рино-ларингологии, 1949, 5, 68—71.
- К р о л ь М. Б. Неврологические синдромы. Харьков, 9—25, 1933.
- К о ч е р г и н М. В. К эволюции учения о боковом амиотрофическом склерозе. Ученые записки Казанского государственного университета, 1928, 79—85.
- К у л ь к о в а Е. Ф. О конгенитальной дизрефлексии и семьях больных с боковым амиотрофическим склерозом. Неврология и генетика, 1936, 2, 57—71.
- К у л ь к о в а Е. Ф. Лечение витамином Е прогрессивных мышечных атрофий. Вопросы общей и клинической невропатологии, 1946, 1, 178—190.
- К у д р я ш о в Б. А. Проблема взаимоотношений витаминов и гормонов. Успехи современной биологии, 1937, т. VI, 318—339.
- К у д р я ш о в Б. А. О природе и физиологической роли витамина Е. Успехи современной биологии, т. VII, 1937, 198, 2—15.
- Л е в и н а Ф. Я. Фуникулярный анемический миелит. Труды Всеукраинской психоневрологической академии, I, 128—146, 1935.



- Левкович Е. Н. Полиомиелит в свете современных экспериментальных данных. Новости медицины, 1947, 16—18.
- Ловцкая А. А. Злокачественное малокровие и нервная система. Л., 1939.
- Лурье З. Л. Расстройство чувствительности при фуникомиелите. Невропатология и психиатрия, 1938, 1, 42—50.
- Лурье З. Л. Поражение нервной системы при авитаминозах. Клиническая медицина, 1940, 4, 41—46.
- Лясс С. Л. Случай черепно-мозговой амиотрофии. Неврологический вестник, 1913, 3, 665—675.
- Маргулис М. С. Случай пернициозной анемии с изменениями в центральной нервной системе. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1903, 6, 1142—1152.
- Маргулис М. С. О патологической анатомии и патогенезе бокового амиотрофического склероза. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1914, 4, 457—493.
- Маргулис М. С. Amyotrophische spinale Syphilis. Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk., 1925, 86, 1—54.
- Маргулис М. С. Острые инфекционные болезни нервной системы. М., 1928.
- Маргулис М. С. Хронические инфекционные и паразитарные заболевания нервной системы. М., 1933.
- Маргулис М. С. Über pathologische Anatomie und Ätiopathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. Acta med. Scand., 1933, 80, 99—527.
- Маргулис М. С. Основы патогенеза общей патоморфологии и опыт классификации невроинфекций. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1935, 2.
- Маргулис М. С. Патологическая анатомия и патогенез подострого полиомиелита. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1935, 7, 57—72.
- Маргулис М. С. Демиелинизирующие болезни нервной системы. М., 1947.
- Маргулис М. С., Шубладзе А. К., Анджапаридзе О. Г. Патоморфологический анализ и патогенез экспериментального хронического энцефаломиелита. Невропатология и психиатрия, 1951, 2, 7—5.
- Маркович Я. Л. Два случая бокового амиотрофического склероза. Труды Общества невропатологов и психиатров, т. 1, 137—144, Саратов, 1927.
- Маслов М. А. О полиомиелите взрослых. Сибирский клинко-профилактический журнал, 1930, 5—6, 116—122.
- Медникян Г. А. и Мирзоян С. А. К токсикологии трикрезилфосфата. Физиологический журнал имени И. М. Сеченова, 1936, 2, 369—373.
- Мейер В. Р. Осложненные случаи бокового амиотрофического склероза. Медицинский журнал (Иркутск), 1925, 3—4, 43—47.
- Меликов М. М. Острый, подострый и хронический полиомиелит взрослых. Баку, 1941.
- Мержеевский И. П. и Эрлицкий А. Ф. Боковой амиотрофический склероз. Вестник клинической и судебной психиатрии и неврологии, 1883, 1, 69—88.



- М и р з о я н Г. И. Семь случаев амиотрофического бокового склероза. Сборник трудов клиники нервных болезней Ереванского медицинского института, т. I, II, 337—342, 1948.
- М и т т е л ь ш т е д т А. А. Значение витамина Е в развитии некоторых патологических процессов в нервной системе. Невропатология и психиатрия, 1948, 1, 63—67.
- М и х е е в В. В. Синдром бокового амиотрофического склероза. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1935, 3, 61—64.
- М у р а т о в В. А. К топографии бульбарных изменений при амиотрофическом боковом склерозе. Вестник клинической и судебной психиатрии и неврологии, 1889, 1, 126—157.
- М у р а т о в В. А. Случай половинной атрофии лица. Врач, 1891, 25, 592—596.
- М у р а т о в В. А. Учебник нервных болезней. М., 1916, 268—285.
- М у р а т о в В. А. К учению о наследственных склерозах нервной системы. Труды клиники нервных болезней Московского университета, 1—2, 1—32, 1916.
- П а в л о в И. П. Двадцатилетний опыт изучения высшей нервной деятельности. Медгиз, 1951.
- П а в л о в И. П. Избранные статьи и речи. М., 1951.
- П а в о л о ц к и й Ш. И. Поздние проявления полиомиелита. Невропатология и психиатрия, 1941, 4, 101—107.
- П е р в у ш и н В. П. Учение об остром (переднем) полиомиелите. Ученые записки Казанского университета, 1—32, 1911.
- П е р в у ш и н В. П. Учение об остром (переднем) полиомиелите. Ученые записки Казанского университета, 1913, 257—273.
- П и щ у г и н В. В. К клинике и лечению подострого полиомиелита. Клиническая медицина, 1939, 6, 104—109.
- П о л ы к о в с к и й М. Г. и Л а р и н а Л. И. Атипичная форма инфекционного полиомиелита у взрослых с бульбо-понтинной и верхне-шейной локализацией. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1935, 5, 123—130.
- П о л ы к о в с к и й М. Г. Полиомиелит взрослых на Урале. Нейроинфекции на Урале, Свердловск, 1940, стр. 36—57.
- П о л ы к о в с к и й М. Г. и Г о р о х о в а В. В. Хронический полиомиелит и его отношение к весенне-летнему энцефалиту. Нейроинфекции на Урале, Свердловск, 1948, 2, 103—116.
- П о н я т о в с к а я С. К. и Д р о з и л и н а Т. И. Патологическая анатомия бокового амиотрофического склероза. Сборник научных работ, Иваново, 1940, 106—112.
- П о п о в Н. А. К вопросу об этиологии и симптоматологии бокового амиотрофического склероза. Врачебная газета, 1924, 10, 227—228.
- П р е о б р а ж е н с к и й П. А. К учению о боковом амиотрофическом склерозе. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1904, 1—2, 99—124.
- П р е о б р а ж е н с к и й П. А. Изменения в нервной системе в одном случае острой пернициозной анемии. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1902, 3, 228—445.
- П р е о б р а ж е н с к и й П. А. К вопросу о существовании острого паренхиматозного полиомиелита, Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1911, 2—3, 252—258.



- П р и с м а н И. М. и З а ц е п и н Т. С. Эпидемический детский паралич. М., 1934.
- П р о т о п о п о в Х. И. Случай амиотрофического бокового склероза с расстройством чувствительности. Неврологический вестник, 1913, 3, 778—793.
- Р а б и н о в и ч Я. С. и П а с т у х о в И. И. Случай амиотрофического бокового склероза с изменениями в позвоночнике. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1929, 1, 33—40.
- Р а з д о л ь с к и й И. Я. Гипо- и авитаминозные заболевания нервной системы в блокированном Ленинграде. Клиническая медицина, 1945, 7—8, 14—19.
- Р а з у м о в М. И. Патологическая анатомия экзогенных авитаминозов (бери-бери). Бюллетень Института неврологии Академии медицинских наук СССР, I, 26—28, 1946.
- Р о б и н з о н И. М., Б и б и к о в а А. Ф., П о п о в а Л. М., В и т т и н г А. И., Ю р о в е ц к а я А. Л. Некоторые особенности гистопатологии экспериментального полиомиелита. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1953, 3, 225—231.
- Р о с с о л и м о Г. И. Сочетание хронического полиомиелита и синингомиелии. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1902, 6, 1188—1202.
- Р о т В. К. Вопросы об боковом амиотрофическом склерозе и отношении его к прогрессивной атрофии мышц. Медицинское обозрение, 1884, 20, 10—20.
- Р о т В. К. Мышечная сухотка. М., 1895.
- Р у с с к и х В. Н. Хронический полиомиелит. Журнал невропатологии и психиатрии имени С. С. Корсакова, 1924, 65—70.
- Р у с с к и х В. Н. и С и м о н о в П. К. О причинах избирательности процесса и нарушениях обмена при эпидемическом энцефалите. Клиническая медицина, 1934, 7, 984—992.
- Р у с с к и х В. Н. и С и м о н о в П. К. Боковой амиотрофический склероз с шизофреническим симптомокомплексом как процесс нарушения обмена. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1935, 9—10, 233—244.
- Р у с с к и х В. Н. Теория инфекционного и эндогенного происхождения бокового амиотрофического склероза. Труды I Украинского съезда невропатологов и психиатров, 1935, 163—169.
- С а р а д ж и ш в и л и П. М. К вопросу об отравлении нервной системы трикрезилфосфатом. Тифлис, 1935.
- С в е т н и к З. Ю. и Л о ш а к С. З. Неврологические симптомы у больных сахарным диабетом. Врачебное дело, 1951, 11, 992—994.
- С е м и д а л о в В. И. О латеризме. Медицинское обозрение, 1893, 8, 733—744.
- С м и р н о в А. И. Патологическая анатомия и патогенез острого восходящего паралича. Современная психоневрология, 1926, 4, 441—473.
- С м и р н о в Л. И. Морфология нервной системы Госмедиздат. Украины, 1935.
- С м и р н о в Л. И. Гистопатология нервной системы. Руководство по неврологии, т. II, 1941.



- Смирнов Л. И. Современные задачи морфологического исследования в физиологии и патологии центральной и периферической нервной системы. Вопросы нейрохирургии, 1951, 4, 3—16.
- Снесарев П. Е. Теоретические основы патологической анатомии психических болезней, Медгиз, 1950.
- Соболев А. В. Об изменениях узлов сердца при боковом амиотрофическом склерозе. Невропатология и психиатрия, 1937, 9, 147—150.
- Соколянский Г. Г. К патологической анатомии и патогенезу амиотрофического бокового склероза. Неврология и генетика, 1936, 2, 71—96.
- Соколянский Г. Г. К патологической анатомии и этиологии бокового амиотрофического склероза. Невропатология и психиатрия, 1939, 11, 35—49.
- Сперанский А. Д. Элементы построения теории медицины. ВИЭМ, 1935.
- Сухова И. А. О положении подострых и хронических полиомиелитов в ряду других нейротропных инфекций. Невропатология и психиатрия, 1951, 2, 62—66.
- Тарасевич И. Ю. Боковой амиотрофический склероз. БМЭ, т. I, 558, 1928.
- Таумина М. М. Боковой амиотрофический склероз в детском и подростковом возрасте. Медицинский журнал БССР, 1939, 12, 67—70.
- Ткачев Р. А. Zur Frage der nosologischen Einheit neurotischer Amyotrophie und Hoffmangerscher Krankheit. Ztschr. f. ges. Neurologie und Psychiatrie, 1931, 137, 244—258.
- Толгская М. С. Гистопатологические изменения нервной системы при интоксикации трикрезилфосфатом. Доклад в Обществе патологоанатомов, М., 16/XII 1949 г.
- Третьяков К. Н. и Аморин Ф. Un cas de telérose latérale amyotrophique pseudopolinevritique. Mem. de hôsp. 1924, 1, 259—266.
- Третьяков К. Н., Ульянова А. В., Степанов Ф. Н. Своеобразная форма полиомиелита взрослых. Труды клиники нервных болезней Саратовского медицинского института, 7, 189—197, 1948.
- Успенская Н. И. Боковой амиотрофический склероз (клиническое исследование). Диссертация кандидатская, М., 1953.
- Федоров П. И. К казуистике мышечных атрофий Аран-Дюшеневского типа. Педиатрия, 1913, 6, 446—455.
- Филимонов И. Н. Травматический невроз и хронический передний полиомиелит после ушиба позвоночника. Психоневрологический вестник, 1917, 2—3, 106—120.
- Филимонов И. Н. Zur pathologisch-anatomischen Charakteristik des Latirismus. Ztschr. f. ges. Neurologie und Psychiatrie, 1926, 105, 76—93.
- Хазанов М. А. и Сосновик И. Л. К вопросу об этиологии и патогенезе фуникулярных миелитов. Невропатология, психиатрия и психогигиена, 1936, 4, 651—661.
- Хайт М. Б. К вопросу о синдроме бокового амиотрофического склероза после эпидемического энцефалита. Советская психоневрология, 1939, 4—5, 85—88.



- Х о р о ш к о В. К. О русских научных работах и о нашем к ним отношении. Клиническая медицина, 1928, 8, 491—494.
- Ч а ц к и н К. Л. К этиологии и клинической картине бокового амиотрофического склероза. Сибирский медицинский журнал, 1922, 11—12, 342—346.
- Ч е р н и к о в В. В. К учению о фуникулярном миэлите. Казанский медицинский журнал, 1930, 11, 1129—1136.
- Ч о л о в с к и й В. Ф. Бери-бери. Патологоанатомическое и клиническое исследование, 1886.
- Ш а б а л и н В. Я. Эпидемия спастического паралича, вызванного отравлением. Медицинское обозрение, 1893, 4, 365—371.
- Ш а р а в с к и й С. Невро-анемический синдром при злокачественном малокровии. Советская невропатология, психиатрия и психогигиена, 1935, 8, 1—14.
- Ш а ф р а й Л. С. Поражение двигательных нейронов типа амиотрофического склероза и эпидемический энцефалит. Современная психоневрология, 1929, 10—11, 804—809.
- Ш м е л ь к и н Д. Г. Синдром амиотрофического бокового склероза после эпидемического энцефалита. Советская психоневрология, 1935, 1, 108—111.
- Ш т а р к е р В. А. Клинические разновидности бокового амиотрофического склероза. Обзорение психиатрии, неврологии, экспериментальной психологии, 1913, 4—5, 294—296.
- Ш т а р к е р В. А. К казуистике бокового амиотрофического склероза. Обзорение психиатрии, неврологии и экспериментальной психологии, 1913, 4—5, 307—309.
- Ш т е с с К. А. Клиника, этиология и патогенез амиотрофического бокового склероза. Нейроинфекции в Казахстане. Сборник, 1948, 2, 214—226.
- Щ е р б а к А. Е. К этиологии амиотрофического бокового склероза. Обзорение психиатрии, неврологии и экспериментальной психологии, 1910, 1, 1—2.
- Щ е р б а к А. Е. и Л и н ч е н к о В. М. Цинк- и калий-ионофорез при боковом амиотрофическом склерозе. Известия Института имени М. М. Сеченова, 1934, 1, 547—571.
- Я к о в и ц к и й М. К диагностике бокового амиотрофического склероза. II Всероссийский съезд психоневрологов в Ленинграде 3—10 января 1924 г.
- A l a j o u a n i n e Th. La poliomyélite antérieure subaiguë progressive. Rev. neurol., 1934, 2, 225.
- D' A n t o n a L. und T o n i e t t i F. Beitrag zur pathologischen Anatomie und Pathogenese der amyotropischen Lateralsklerose. Dtsch. Ztschr. Nervenheilk., 1925, 85, 129—155.
- A u s t r e g e s i l o A. Les alternations de la sensibilité dans la sclérose latérale amyotrophique. Rev. neurol., 1930, 37, 632—642.
- B e r t r a n d J. et B o g a e r t L. Rapport sur l'anatomie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique. L'encephal., 1925, 6, 411—413.
- B e r t r a n d J. et B o g a e r t L. Rapport sur la sclérose latérale amyotrophique anatomic pathologique. Rev. neurol., 1925, 6, 779—806.
- B e r t r a n d J. et B o e f f. Difficultés du diagnostic différent anatomie clinique entre la sclérose latérale amyotrophique et les paralysies pseudobulbaires. Rev. neurol., 1928, 35, 844—848.



- B i r o M. Amyotropische Lateralsklerose. Zbl., 1932, 61, 500.
- B o e t e r s H. Erbleiden des Nervensystems beim Menschen. Handbuch der Erbiologie des Menschen, 1939, Bd. I, 59—79.
- B o g a e r t L. Les lésions cérébrales dans la sclérose latérale amyotrophique. Arch. internat. med. exp., 1924, 1, 677—819.
- B o g a e r t L. Sclérose latérale amyotrophique atypique J. de neurol. et de psychol., 1924, 3, 52—55.
- B o g a e r t L. Les troubles mentant dans la sclérose latérale amyotrophique. Encephal., 1925, 1, 27—47.
- B o g a e r t L. La sclérose latérale amyotrophique et la paralysie bulbaire progressive chez l'enfant. Rev. neurol., 1925, 1, 180—192.
- B ü s c h e r J. Zur Symptomatologie der sogenannten amyotrophischen Lateralsklerose. Arch. Psychiatr., 1922, 66, 61—146.
- C h a r c o t J. Sclérose des cordons latéraux, de la moelle épinière chez une femme hystérique, atteinte de contracture permanente des quatre membres. l'union méd., 1865, 29, 451—457.
- C h a r c o t J. et J o f f r o y A. Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la substance grise et de faisceaux antérolatéraux de la moelle épinière. Arch. physiol. norm. et pathol., 1869, 3, 354—367.
- C h a r c o t J. Note sur un cas de paralysie glossolaringée suivi d'autopsie. Arch. de physiol. norm. et pathol., 1870, 2, 247.
- C h a r c o t J. et C o m b a u l t. Un cas de sclérose latérale amyotrophique. Arch. Physiol. norm. et pathol., 1871, 3, 509.
- C h a r c o t J. Sclérose latérale amyotrophique. Le progr. méd., 1880, 1, 1—5.
- C h a r c o t J. Sclérose latérale amyotrophique. Le progr. méd., 1880, 4, 41—45.
- C h a r c o t J. et M a r i e P. Deux nouveaux cas de sclérose latérale amyotrophique suivis d'autopsie. Arch. neurol. 1885, 28, 1—35.
- C h a r c o t J. et M a r i e P. Deux nouveaux cas de sclérose latérale amyotrophique, suivis d'autopsie. Arch. neurol., 1885, 29, 168—185.
- C h a r c o t J. Leçons sur les maladies du système nerveux. Paris 1886.
- C h a v a n y J. Sclérose latérale amyotrophique à début bulbaire. Press. méd., 1938, 2, 1425—1426.
- C u r s c h m a n n H. Über familiäre amyotrophische Lateralsklerose. Dtsch. Ztschr. Nervenheilk., 1939, 149, 133—140.
- C z y l a r z D. und M a r b u r g O. Beitrag zur Histologie und Pathogenese der amyotropischen Lateralsklerose. Ztschr. klin. Med., 1901, 43, 59—74.
- D a v i s s o n Ch. Amyotrophic lateral sclerosis. Arch. neurol. and psych., 1941, 46, 1039—1067.
- D o r b l ü t h O. Anatomische Untersuchung eines Falles von amyotrophischer Lateralsklerose. Neurol. Zbl., 1889, 13, 377—386.
- D r a g a n e s c k. Sur la pathogénie de la sclérose latérale amyotrophique. Bull. Soc. méd., Hop. Bucarest, 1940, 22, 142—160.
- D u c h e n n e G. Paralysie musculaire progressive de la langue, du voile de palais et de lèvres. Arch. génér. de méd., 1860, 2, 283.
- E i s e n l o h r C. Klinische und anatomische Beiträge zur progressiven Bulbärparalyse. Ztschr. f. klin. Med., 1880, 2, 435—460.



- F o i x Ch., C h a v a n y J. et B a s c o u r r e t. Étude anatomo-clinique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique à forme pseudo polyneuritique. *Rev. neurol.*, 1925, 6, 822—826.
- F o i x Ch. et C h a v a n y J. Un cas anatomo-clinique de poliomyélite antérieure chronique. *Rev. neurol.*, 1925, 6, 826—827.
- F o i x Ch. et C h a v a n y J. A propos d'un cas de poliomyélite antérieure chronique faisant transition entre cette dernière et la sclérose latérale amyotrophique. *Journ. neurol. et psych.*, 1926, 2, 67—82.
- F r a g n i t o O. I disturbi psichici nella sclerosi laterale amyotrophica. *Ann. di neurol.*, 1908, 25, 1—12.
- F ü n f g e l d E. Zur pathologischen Anatomie und Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. *Zbl. Neurol. und Psych.*, 1926, 45, 838.
- G u i l l a i n G., A l a j o u a n i n Th. et T h e v e n a r d A. Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme. *Prog. méd.*, 1926, 34, 1267—1271.
- H a e n c l H. Zur Pathogenese der amyotropischen Lateralsklerose. *Arch. Psych. und Nervenkrank.*, 1903, 37, 125—170.
- H a s s i n G. Histopathologic changes in a case of amyotrophic lateral sclerosis. *Med. rec.*, 1917, 91, 228.
- H a s s i n G. Bulbar paralysis of amyotrophic lateral Sclerosis. Clinico-pathologic note. *Arch. neurol. and psych.*, 1919, 2, 261.
- H a s s i n G. Amyotrophic lateral sclerosis. *Arch. neurol. and psych.*, 1933, 29, 125—138.
- H a s s i n G. Degenerative Erkrankungen mit besonderer Bevorzugung motorischer Leitungsbahnen und Kerne und kombinierte, Systemerkrankungen. *Mschr., Psych. und Neurol.*, 1933, 86, 255—321.
- H a s s i n G. Amyotrophy lateral sclerosis. Anatomy and pathology consideration. *Arch. neurol. and psych.* 1933, 29, 125—138.
- H a s s i n G. Amyotrophy lateral sclerosis, Anatomy and Pathologie consideration. *Arch. neurol. and psych.*, 1940, 43., 765—777.
- H e c h s t B. Zur Pathohistologie und Pathogenese der amyotropischen Lateralsklerose. *Arch. Psychiatr.*, 1931, 93, 159—181.
- H o c h e A. Zur Pathologie der bulbär-spinalen spastisch-atrophischen Lähmungen. *Neurol. zbl.*, 1897, 6, 242—252.
- K e h r e r F. und S c h a f f e r K. Die erblichen Nervenkrankheiten Anatomie der hereditären Nervenkrankheiten. *Dtsch. Ztschr. Nervenheilk.*, 1925, 83, 201—244.
- K r e y e n b e r g G. Familiäre amyotrophische Lateralsklerose mit hochgradiger Balkenverschmälerung. *Ztschr. F. ges. Neurol. und Psych.*, 1930, 123, 400—423.
- K u r é K., O k i n a k a Sh., K a w a g u z i K. und S h i b a T. Histologie studien über die extrapyramidalen Bahnen. *Ztschr. Zellforsch.*, 1931, 12, 451—469.
- L e r i A. Sur certaines pseudo-scléroses latérale amyotrophique syphilitiques. *Rev. neur.*, 1925, 1, 827.
- L e h o c z k y F. und S c h a f f e r K. Zur Lehre der amyotrophischen Lateralsklerose. *Arch. Psych.*, 1930, 89, 299—361.
- L e j o n n e M. et L h e r m i t t e I. Un cas de sclérose amyotrophique à forme anormale avec autopsie, *Rev. neurol.*, 1906, 10, 485—488.



- Marburg O. Zur Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. Festschr. Marinesco, 1933, 419—432.
- Marburg O. Die chronische progressive nucleare Amyotrophie. Die amyotrophische Lateralsklerose. Handb. Neurol., Bumke u. Forster, 16, 550—592, 1936.
- Marburg O. Die chronisch progressiven nuclearen Amyotrophien. Die amyotrophische Lateralsklerose. Handb. der Neurol. v. Zewadowsky, 1911, 2, 278—311.
- Marie P. Observation de sclérose latérale amyotrophique sans lésion du faisceau pyramidal au niveau du pédoncules. Arch. neurol., 1887, 18, 387.
- Marie P., Bouttier H. et Bertrand J. Etude anatomique d'un cas de sclérose latérale amyotrophique à predominance hemiplegique. Bull. et mém de la cas. méd. des hôp., 1923, 11, 481—485.
- Marinesco G. Du mécanisme physicochimique des lésions de la sclérose latérale amyotrophique. Rev. neurol., 1922, 29, 161—170.
- Marinesco G. Contribution à l'histochemie et à la pathogénie de la maladie de Charcot. Rev. neurol., 1925, 5, 513—549.
- Marinesco G. Du rôle de l'atolyse dans la pathogénie de la maladie de Charcot. Zbl. Neurol. und Psych. 1929, 51, 352.
- Matzdorff P. Zur Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. Ztschr. ges. Neurol. und Psych., 1925, 94, 703—738.
- Mott W. The pathology of a case of amyotrophie lateral sclerosis. Brit. med. Journ., 1894, 9, 642.
- Neri V. Rapport clinique sur la sclérose latérale amyotrophique. L'encephal., 1925, 6, 410—411.
- Neri V. Rapport clinique sur la sclérose latérale amyotrophique. Rev. neurol., 1925, 6, 759—778.
- Ottoneillo P. Amyotrophic lateral sclerosis. Rassegna di studi psichiatr., 1929, 18, 224.
- Orzechowski K. und Freyowna L. Die anatomische Veränderung in der Charcotschen Krankheit. Zbl., 1926, 44, 458.
- Paulian D. Le virus herpétique et la sclérose latérale amyotrophique. Bull. Acad. med., 1932, 107, 462—667.
- Pilez A. Über einen Fall von amyotrophischer Lateralsklerose. Jahrbücher für Psych. und Neurol., 1898, 17, 221.
- Raymond F. et Cesten R. Dix-huit cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie. Rev. neurol., 1905, 13, 504.
- Reuter A. Zur Pathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. Dtsch. Ztschr. Nervenheilk., 1931, 122, 237—254.
- Rossi J. et Roussy G. Un cas de sclérose latérale amyotrophique avec dégénération de la voie pyramidale suivie du Marché de la moelle jusqu'au cortex. Rev. neurol., 1906, 9, 805.
- Rossi J. et Roussy G. Etude anatomique d'un quatrième cas de sclérose latérale amyotrophique. Rev. neurol., 1910, 11, 955.
- Salus F. Über Encephalitis epidemica mit spinalen und peripheren Manifestationen. Dtsch. Ztschr. Nervenheilk., 1929, 109, 259.
- Salus F. Beiträge zur Lehre von der amyotrophischen Lateralsklerose, Familiäre Formen. Arch. Psych. und Nervenkrankh., 1936, 104, 66—68.
- Santha K. Über die endogensystematische Natur der amyotrophischen Lateralsklerose. Arch. f. Psychiatr., 1932, 97, 142—184.



- Sarbo A. Beitrag zur Symptomatologie und pathologischer Histologie der amyotrophischen Lateralsklerose. Dtsch. Ztschr. Nervenheilk., 1898, 13, 337.
- Sarbo A. Ein neuer Beitrag zur pathologischen Anatomie der amyotrophischen Lateralsklerose. Neurol. Zbl., 1902, 12, 530—533.
- Schaffer K. Zur Histologie und über Histopathogenese der amyotrophischen Lateralsklerose. Acta med. Scand., 1934, 84, 157—184.
- Schaffer K. Amyotrophischen Lateralsklerose. Handbuch der Neurol. von Bumke und Foerster, 1936, 16, 628—657.
- Schlesinger H. Zur Kenntniss atypischer Formen der amyotrophischen Lateralsklerose mit bulbarenbeginn. Neurol. Zbl. 1900, 17, 916—918.
- Schröder P. Über Hirnrindenveränderungen bei amyotrophischer Lateralsklerose. Journ. Psychol. u. Neurol. 1910, 16, 1—2.
- Schröder P. Die vordere Zentralwindung bei Läsionen der Pyramidenbahn und bei amyotrophischer Lateralsklerose. Mschr. Psych. und Neurol., 1914, 35, 25.
- Sarber J. et Naville F. Contribution a l'étude histologique du cas sclérose latérale amyotrophique. Encephale, 1921, 16, 113—126.
- Sicard J. Sclérose latérale amyotrophique. Journ. des pratic., 1924, 18, 295—296.
- Spielmeyer W. Histopathologie des Nervensystems. Berlin, 1922.
- Strümpell A. Beiträge zur Pathologie des Rückenmarks. Dtsch. Ztschr. Nervenheilk., 1904, 27, 291—300.
- Swank R. a Putnam T. Amyotrophic lateral sclerosis and related conditions. Arch. neurol. a. psych., 1943, 49, 151—177.
- Wechsler J., Broeck S. and Weil A. Amyotrophic lateral sclerosis with objective and subjective sensory disturbances. Arch. neurol. and psych., 1929, 21, 299—310.
- Wechsler J. and Davison Ch. Amyotrophic lateral sclerosis with mental symptoms. Arch. neurol. and psych., 1932, 27, 859—880.
- Wechsler J. The treatment of amyotrophic lateral sclerosis with vitamin E. Amer. journ. med., sc., 1940, 200, 765—778.
- Wechsler J., Sapirstein a. Stein. Primary and symptomatic amyotrophic lateral sclerosis. A clinical study of 81 cases. Amer. journ. med., sc., 1944, 1, 70—81.
- Westphal A. Schizophrene Krankheitsprozesse und amyotrophische Lateralsklerose. Arch. Psych. und Nervenkrank., 1925, 74, 310—325.
- Wimmer A. et Neel A. Les amyotrophies systématisées dans l'encéphalite epidémique chronique. Arch. psych., 1928, 3, 319.
- Wohlfart S. Amyotrophische Lateralsklerose ohne Spastizität, Acta Psychiatr., 1930, 5, 179—181.
- Wohlfart G. and Swank R. Pathology of amyotrophic lateral sclerosis: Fiber analysis of the ventral roots and pyramidal tracts of the spinal cord. Arch. neurol., 1941, 46, 783—799.



cher Histo-  
tschr. Ner.

atomie der  
2, 530—533  
ogenese der  
, 1934, 84,

ndbuch der  
57.  
n der amyot-  
eurol. Zbl.

ei amyotro-  
910, 16, 1—2.  
Läsionen der  
lerose. Mschr.

etude histolo-  
cephale, 1921,

n. des pratic.,

ytems. Berlin,

Rückenmarks.

lateral sclerosis  
43, 49, 151—177.

A. Amyotrophic  
e sensory distur-  
—310.

myotrophic lateral  
ol. and psych.,

c lateral sclerosis  
0, 200, 765—778.

n. Primary and  
A clinical study

—81.

asse und amyotro-  
Nervenkrank., 1925

s systématisées dans  
sych., 1928, 3, 319.

lerose ohne Spasti-

logy of amyotrophic

al roots and pyrami-  
, 1941, 46, 783—799.



6 р. 65 к.





БОЖО ВЪОДЪ  
СЪКЪНЪ СЪКЪНЪ

СЪКЪНЪ СЪКЪНЪ  
БОЖО ВЪОДЪ